

OMPHALOZELE UND GASTROSCHISIS

— Wandel der Therapie —

Dissertation

**zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf**

**vorgelegt von
Matthias Bär**

1979



Digitized by the Internet Archive
in 2026

OMPHALOZELE UND GASTROSCHISIS

- Wandel der Therapie -



Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der
Medizin der Medizinischen Fakultät der Uni-
versität Düsseldorf

vorgelegt von

Matthias Bär

1979



Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität Düsseldorf

Der Dekan
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

gez.: Prof. Dr. Krüskemper

Referent

gez./ Prof. Dr. Müller

Korreferent

gez.: Prof. Dr. Göbel

INHALTSVERZEICHNIS

Seite

I.	Einleitung	1
II.	Definitionen und klinisches Erscheinungsbild	
	a) Omphalozele	2
	b) Gastroschisis	4
III.	Embryologie	6
IV.	Sofortmaßnahmen	8
V.	Konservative Therapie	11
VI.	Chirurgische Therapie	
	a) Anästhesie	14
	Operative Verfahren	
	b) 1. Primärer, einzeitiger Schichtverschluß	17
	2. Hautlappenverschluß nach GROSS und LADD	20
	3. Methode nach SCHUSTER und modifizierte Verfahren	23
	4. Autoplastisches Material zum Bauchwandverschluß	31
	5. Duraimplantat	33
VII.	Postoperative Komplikationen	35
VIII.	Zusätzliche Maßnahmen zur besseren Reduktion	37
IX.	Relaparotomie	43
X.	Korrektur der entstandenen Hernie	44
XI.	Postoperative Versorgung	45
XII.	Kasuistik	50
XIII.	Auswertung und Diskussion	60
XIV.	Zusammenfassung	80
XV.	Literaturverzeichnis	83

I. EINLEITUNG

Omphalozele und Gastroschisis sind nach wie vor mit hoher Sterblichkeit und hohem Komplikationsrisiko belastete kongenitale Mißbildungen. In den letzten Jahren jedoch führten Fortschritte in der prä- und postoperativen bzw. Intensivversorgung (vor allem bei Sofortmaßnahmen, Überwachung, maschineller Beatmung, Antibiotikatherapie, Hyperalimentation) sowie verfeinerte Operationstechniken (was Implantatmaterial, modifizierte Methoden und umfangreichere Erfahrungen anbelangt) zu steigenden Überlebensraten.

Die vorliegende Arbeit soll die Möglichkeiten und Probleme der Therapie erörtern und eine Übersicht über die wesentlichen Parameter der Omphalozele und Gastroschisis geben, wobei die Diskussion der Behandlungsergebnisse und Überlebensraten im Vordergrund steht. Hierbei liegen die Erfahrungen an 75 Kindern, die von 1966 bis 1977 an der Universitätsklinik Düsseldorf behandelt worden sind, zugrunde.

IIa OMPHALOZELE

Die Omphalozele ist eine seltene Verschlussstörung der vorderen Bauchwand, deren Häufigkeit von RICKHAM (1969) und GIRVAN auf etwa 1 : 6000 Geburten beziffert wird. Dabei kommt es zu einer Herniation von Eingeweiden durch den erweiterten Nabelring in einen Bruchsack aus Amnion, Wharton'scher Sulze und Peritoneum (29, 65, 85). FRITZ, GREWE, GROSS (1971) und JANOSKO zweifeln das Vorhandensein einer inneren Peritonealabdeckung an. Die Nabelschnur inseriert meist am Scheitelpunkt dieses Bruchsackes, dessen Membran sehr dünn und gefäßlos ist, an der Luft ohne Schutz austrocknet und brüchig wird. Sie kann daher leicht einreißen und die kongenitale Mißbildung zusätzlich komplizieren. Im Bruchsack können in der unterschiedlichsten Kombination Dünn- und Dickdarm, Magen, Leber, Gallen- und Harnblase, Milz, Pankreas, Uterus und Adnexe gefunden werden. Meist ist eine inkomplette Rotation und Fixation (Non- oder Malrotation, Mesenterium ileocolicum commune) der Därme vorhanden (56, 62, 65, 70, 104, 106). Zusätzliche Anomalien, besonders Herzvitien sind häufig.

Aus ätiologischer und klinischer Sicht ist noch eine weitere Unterteilung der Omphalozele von Interesse. Leider wird in der Literatur die Nomenklatur nicht einheitlich gehandhabt. Ich habe mich im wesentlichen den Definitionen von BERGHAUS, FRITZ, GREWE, DUHAMEL, IZANT und SHAW angeschlossen. Beim Nabelschnurbruch (entspricht der angloamerikanischen "Hernia into the cord") sind nur Darmanteile,

nie parenchymatöse Organe prolabiert. Der Bruchringdurchmesser beträgt bis zu 5 cm. Bei der Amniozele (Exomphalos oder large omphalocele) bestehen ein größerer Defektdurchmesser und zusätzlich immer ein Lebervorfall.

IIb GASTROSCHISIS

Die Gastroschisis ist ein noch selteneres Ereignis. Ihre Häufigkeit beläuft sich nach KRENN und RICKHAM (1969) auf Werte unter 1 : 15000 Geburten. Im Gegensatz zur Omphalozele ist keine Amnionabdeckung vorhanden, ein Bruchsack oder auch Teile davon fehlen vollständig. Die Nabelschnur tritt unmittelbar seitlich neben dem Bruch aus, manchmal von einer kleinen Hautbrücke getrennt. Der Defekt liegt fast ausnahmslos wegen der Position des Ligamentum teres und der Umbilikalvene rechts von der Nabelschnur. Der Bruchring ist nach der Beschreibung von HOLLABAUGH, CORDERO und JANOSKO meist klein (≤ 5 cm) und hat dadurch einen großen Einschnürungseffekt. Nonrotation des Darmes und ein Mesenterium ileocolicum commune sind die Regel. Meist eventerieren nur Anteile des Intestinaltraktes wie Darm und Magen, selten Harn- und Gallenblase, Uterus und Adnexe, sehr selten die Leber. Extraabdominale Begleitmißbildungen treten weniger häufig auf (29, 51, 56). Kinder mit Gastroschisis sind auffallend häufig Frühgeborene mit Geburtsgewichten von 2500 g und weniger (30, 62, 73, 75, 109).

An Darm und Eingeweiden zeigen sich typische Veränderungen. Es sind immer Zeichen einer chemischen Peritonitis vorhanden, deren Schweregrad sehr unterschiedliche Ausmaße aufweisen kann (14, 74, 97). Der Darm erscheint ödematös aufgequollen, starr, zyanotisch, gestaut und ohne Peristaltik, was eine länger anhaltende Dysfunktion einschließt. Mit der Verdickung geht eine starke Verkürzung einher, die

nach O'NEILL und GILBERT (1972) bis zu $1/3$ der normalen Darmlänge betragen kann. Die anfängliche Verkürzung ist jedoch nur scheinbar und voll reversibel (30, 36, 56, 63, 90, 111). Etwa einen Monat nach erfolgreicher operativer Korrektur des Bauchwanddefektes erreicht die Darmlänge normale Werte. Die Darmschlingen sind oft von einer grünlichen fibrogelatinösen Matrix ("Peel") überzogen, bestehend aus Exsudat, amniotischen Zellteilen und Mekonium. In schweren Fällen bietet sich das Bild eines wirren Konglomerates verbackener Schlingen, was die Fahndung nach zusätzlich vorhandenen Atresien erschwert (75). Die Volumendiskrepanz zwischen den herniierten Massen und der Peritonealhöhle wird durch Ödem, Verdickung und Inelastizität der Darmwand und des Mesenteriums verstärkt (15, 78, 96, 117). Die Unterscheidung zwischen intrauterin rupturierter Omphalozele und Gastroschisis fällt nicht immer leicht. Bruchsackreste lassen sich manchmal nur schwer entdecken und das Aussehen der Därme kann in beiden Fällen völlig identisch sein (65).

III. EMBRYOLOGIE

Die große Omphalozele (Exomphalos oder Amniozele) ist nach DUHAMEL auf eine Verschlusßstörung der Bauchwand zurückzuführen, deren kritische Stelle die zuletzt gebildete Nabelgegend darstellt. Dies geschieht durch fortlaufende seitliche Abfaltung, dem ventralen Vorwachsen und schließlich der Verschmelzung der beiden Somatopleurae und ihrer oberflächlichen Ektodermschicht in der 3. bis 4. embryonalen Woche. Eine teratogene Einwirkung in dieser Phase führt über eine Wachstumshemmung zu dem genannten Defekt (90). Durch den erweiterten Nabelring prolabierte dann nachträglich Bauchinhalt. Omphalozele kommen auch in Verbindung mit Ectopia cordis und Ectopia cloacae vor, die durch Störungen bei der Ausdehnung der kaudalen bzw. kranialen Falten entstehen (65, 85, 104). MUNTENER hingegen fand eine Ectopia cordis häufiger in Kombination mit einer Gastroschisis.

Die Ursache des Nabelschnurbruchs (Hernia into the cord) wird von DUHAMEL und IZANT mit dem Persistieren des physiologischen Nabelschnurbruchs bzw. späterem erneuten Vortreten von Darmschleifen nach mangelhafter Obliteration des extraembryonalen Coeloms erklärt. (Durch die physiologische Lücke am Ansatz der Nabelschnur dringen während der 6. bis 10. Embryonalwoche durch enormes Längenwachstum mittlere Darmabschnitte vor und kehren normalerweise in der 10. bis 12. Embryonalwoche wieder in die Bauchhöhle zurück).

Die größten Meinungsverschiedenheiten bestehen über die Entstehung der Gastroschisis. DUHAMEL nimmt einen Defekt bei

der Differenzierung des embryonalen Mesenchyms der lateralen Bauchwand an, das das Gerüst der Somatopleura bildet. Bei fehlender mesenchymaler Unterlage wird dann die Ektoblastenschicht der Somatopleura im Laufe des intrauterinen Lebens resorbiert, wie das bei der buckopharyngealen und kloakalen Membran geschieht. So bleibt ein Defekt in der ganzen Wanddicke zurück, durch den dann Eingeweide hernieren können. Die weitere Abgrenzung zur rupturierten Omphalozele läßt sich, wie bereits erwähnt, durch die Position der Nabelschnur und die Abwesenheit von Resten der Amnionabdeckung vornehmen.

BINNINGTON hält dagegen eine antenatale Ruptur einer Omphalozele mit Resorption der Überbleibsel für möglich. SHAW weist auf die Ähnlichkeiten von Gastroschisis und Nabelschnurbruch (Hernia into the cord) bezüglich der Größe der Peritonealhöhle und der Seltenheit von Leberherniation und nichtintestinalen Begleitmißbildungen hin. Die Hautbrücke zwischen Defekt und Nabelschnur führt er auf eine rasche Überhäutung der Amnionmembranreste zurück, wie sie bei der konservativen Behandlung zu beobachten ist. Die nabelschnurfernen Überbleibsel des Bruchsackes werden resorbiert. Der Defekt bleibt deutlich medial der Rektusmuskulatur, die, worauf auch BINNINGTON hinweist, intakt ist. SHAW versteht somit die Gastroschisis als Ergebnis einer intrauterin eingetretenen Ruptur der Amnionmembran an der Basis der Nabelschnur während der physiologischen Herniation der Eingeweide oder zu einem späteren Zeitpunkt, wobei der Verschuß des Nabelringes ausblieb.

IV SOFORTMASSNAHMEN

Omphalozele, besonders in ihren offenen, rupturierten Formen und die Gastroschisis sind Notsituationen, die einer umgehenden Behandlung bedürfen. Es gilt die Hypothermie zu bekämpfen, Wasser- und Elektrolytverluste auszugleichen, der Verschlimmerung der chemischen Peritonitis entgegenzuwirken und die Gefahr von Infektionen zu bannen. Die vorliegenden Därme wirken wie Wärmeaustauscher. Die Körpertemperatur der Neugeborenen kann bis zu 32°C und mehr absinken (77). Um eine metabolische Azidose, die sich beim Neugeborenen schneller als beim Erwachsenen einstellt und in dieser Situation schwerwiegender ist, zu verhindern und ein Absinken in einen Schockzustand unter der Operation zu vermeiden, muß nach RYAN präoperativ die Körpertemperatur auf mindestens 37°C gebracht werden. Sterile, feuchte Kompressen, darüber eine wasserdichte Plastikfolie und der Transport im Inkubator sind wichtige Maßnahmen gegen Auskühlung. Für die Operation kommen zusätzlich Warmwasserbetten, Infrarot-Heizlampen (65, 100) oder Warmluftstrombetten (72, 87) in Frage. RUSSEL meint, daß während der Operation Wärmematratzen und das Einwickeln der Extremitäten unzureichend seien, da der hauptsächlichste Wärmeverlust durch Abstrahlung erfolgt. Eine geforderte Erhöhung der Umgebungstemperatur findet wiederum ihre Grenzen an der Belastbarkeit des Operationspersonals. Da die Kinder postoperativ über durchschnittlich 5 - 7 Tage parenteral ernährt werden müssen, ist ein ausreichender venöser Zugang, am besten über einen Verweilkatheter mit

Zwischenschalten eines Bakterienfilters erforderlich. Er soll neben der Flüssigkeits- und Elektrolyttherapie dem Messen des zentralen Venendruckes und der totalen parenteralen Ernährung dienen. Hierbei bieten sich Zugänge über die V. cubitalis, V. subclavia und V. jugularis externa an. RYAN rät von der Verwendung der V. umbilicalis ab, da hier die Infusion während der Operation im Wege ist. FILSTON hat sogar eine Translokation der Umbilikalarterien für eine Katheterisierung zu länger dauernden Blutgasanalysierungen vorgeschlagen. Im allgemeinen wird der oberen Hohlvene der Vorzug gegeben, da die V. cava inferior postoperativ durch Erhöhung des intraabdominellen Druckes komprimiert werden kann (12, 65, 77). OTHERSEN hält einen Katheter zur Hyperalimentation für unangebracht, bis nicht eine beweisbare Notwendigkeit eingetreten ist.

Die operative Reduktion der eventerierten Eingeweide wird schwieriger, je mehr Zeit bis zur Operation verstreicht, da sich die Därme, außer bei antenataler Ruptur mit schwerer chemischer Peritonitis, zunehmend aufblähen, wenn das Neugeborene schreit und Luft schluckt (12, 65). Außerdem muß die Aspiration von Mageninhalt verhindert werden. MAHOUR (1976) und andere empfehlen das einstweilige Einlegen einer Nasen-Magensonde, wodurch gleichzeitig die Gasaufblähung vermindert und der Magen dekomprimiert werden können. Als weitere vorläufige Maßnahmen können systemisch Breitspektrumantibiotika aus der Reihe der Penizilline und Aminoglykoside und Sauerstoff verabreicht werden.

Die routinemäßige Erstellung eines Röntgenbildes wird unterschiedlich bewertet. RYAN und MAHOUR (1976) ziehen sie zur Suche nach Herz-, Lungen- und Zwerchfellanomalien heran. SHIM (1971) findet sie wohl aus Zeitgründen sogar kontraindiziert. LEWIS will praeoperativ keine radiologischen Untersuchungen. Anomalien, wie Atresien, soll man sich selbst überlassen und zunächst abwarten.

Gelegentlich kann die Omphalozele Teil von anderen Syndromen sein. Das EMG- (Exomphalos, Makroglossie, Gigantismus) oder Wiedemann-Beckwithsyndrom wurde von IRVING ausführlich beschrieben. Häufig ist damit eine Hypoglykämie der Neugeborenen verbunden, die auch ohne die anderen Symptome auftreten kann. Eine frühzeitige Bestimmung der Blutzuckerwerte ist hierbei angeraten.

V. KONSERVATIVE THERAPIE

Das Prinzip der konservativen Behandlung besteht im wesentlichen darin, eine Infektion und die Ruptur des Bruchsackes zu verhindern. Durch regelmäßiges Auftragen von Desinfektionslösungen soll der Bruchsack möglichst keimfrei gehalten werden. Gleichzeitig wirken die Substanzen eiweißkoagulierend und trocknend. Sie fördern die Schorfbildung, die nach einigen Tagen erfolgt und den Bruchsack gegen Durchwanderungsperitonitis und Ruptur widerstandsfähiger machen. Unter den Krusten bildet sich nach 3 Wochen Granulationsgewebe aus, das mit einer Epithelialisierung vom Rande her fortschreitet und den Schorf abstößt. Mit der Vernarbung ist gleichzeitig eine Schrumpfung verbunden, die den Bruchsack verkleinert, die Bauchhöhle weitert und die prolabierte Organe allmählich reponiert. Die Reposition kann zusätzlich durch vorsichtiges Bandagieren unterstützt werden. Die Lagerung erfolgt für die ersten 3 bis 4 Wochen im Inkubator. Prophylaktisch werden Antibiotika verabreicht. Die evtl. verbleibende Bauchwandhernie wird zu einem späteren Zeitpunkt, meist im 2. Lebensjahr, unter günstigeren Bedingungen korrigiert.

GROB beschrieb das regelmäßige Bepinseln des Zelensackes mit einer 2%-igen Mercurochromlösung. Andere verwendeten 70%-igen Alkohol, 0,5%-iges Silbernitrat, Zephiran, Neomycin, Terracortril-Spray, Nobecutan-Spray oder Thiomersal 1 : 1000 (17, 28, 30, 37, 65, 103, 105). SCHIPPAN und WEHRAN berichteten von Quecksilbervergiftungen durch Mercurochrom. Im Verlauf

weniger Tage kam es zu Hautrötung, Rotfärbung des Urins, Sklerödementwicklung und Oligurie bis zur Anurie. Im Harn fanden sich jedesmal pathologische Quecksilberspiegel. STANLEY-BROWN bestätigte diese Beobachtung. Für entscheidend hielten SCHIPPAN und WEHRAN, daß durch die Amnionabdeckung das Mittel zunächst rasch diffundiert. Nach 2 - 3 Tagen blockiert der entstandene Schorf die weitere Resorption. IMDAHL führte den sich häufig einstellenden Adhäsionsileus nach fibrinöser Bruchsackperitonitis auf die Ätzwirkung des Mercurochroms zurück. BOLKENIUS empfahl daher Mercurochrom nur anfänglich 1 bis 2 mal zu applizieren, um dann die Behandlung mit Terracortril-Spray fortzuführen. BERGHAUS zog für den häufig auftretenden Ileus auch die Möglichkeit der Lähmung der intramuralen Ganglien durch das Mercurochrom in Betracht. Insgesamt stehen die Nachteile der Mercurochrombehandlung aber deutlich hinter den Vorteilen zurück.

Die Indikation für die konservative Therapie ergibt sich zum Teil schon aus der Methode. Sie umfaßt intakte, d.h. nicht rupturierte, große Omphalozelen (Amniozelen), außerdem Neugeborene mit schlechtem Allgemeinzustand, Frühgeborene, zusätzliche schwere Begleitmißbildungen, also Fälle mit insgesamt schlechter Prognose, die das Operationsrisiko unzumutbar erhöhen (28, 65). Die konservative Behandlung ist bei intestinalen Obstruktionen und Komplikationen wie Ileus, Atresien und Volvulus kontraindiziert. Auch bei bereits eingetretenen Infektionen des Bruchsackes soll nur in Notsituation vom eingeschlagenen konservativen Vorgehen abgewichen

werden (39).

In Düsseldorf werden zur Zeit alle intakten Omphalozelen mit einem Bruchsackdurchmesser von 7 cm oder mehr und fehlender Komplikation wie Ileus und Atresien konservativ behandelt. Große Brüche mit sehr schmaler Basis müssen aber operativ angegangen werden.

Vor- und Nachteile:

Die konservative Therapie gilt als das schonendste Verfahren (5). Die Reposition vollzieht sich langsam und schockfrei unter gleichzeitiger Aufweitung der hypoplastischen Bauchhöhle (40). Es braucht keine Anästhesie benutzt zu werden. Zu den Nachteilen zählen die mögliche Absorption toxischer Substanzen (56), die lange Behandlungsdauer, die sich über 2 - 3 Monate erstreckt, und das mögliche primäre Übersehen von zusätzlichen Mißbildungen. Eine sorgfältige Pflege des Neugeborenen ist erforderlich. Es drohen die Gefahren der Ruptur, Durchwanderungsperitonitis und Sepsis bei lange bestehendem Granulationswundbett (32, 37, 39, 55). Auch ist das Risiko von Darmobstruktionen, besonders eines Adhäsionsileus, durch die häufige Ausbildung von Adhäsionen zwischen Darm und Bruchsack erhöht (5, 57, 65, 85).

VIa ANÄSTHESIE

Die Art der im einzelnen angewandten Anästhesie hängt vom Umfang des geplanten Eingriffs ab. Am gebräuchlichsten dürfte die Halothan-Sauerstoffnarkose unter begrenzter Benutzung von Muskelrelaxantien sein (77, 114, 119). Die Verwendung von Lachgas (N_2O , Stickoxydul) hält WAYNE für nicht wünschenswert, da es die Aufblähung des Magens verstärkt. Auch ZWIREN weist auf die Gefahren der N_2O -Anästhesie hin. Falls 50% Stickoxydul benutzt werden, wird das Gasvolumen des Darmes innerhalb von 4 Stunden um 100% ansteigen. OTHERSEN betrachtete bei der Verwendung des von ihm entwickelten praeformierten Prothesenzylinders mit pneumatischer Reduktionsvorrichtung Lokalanästhesie als ausreichend und hielt eine Relaxation für unnötig. In der Veröffentlichung zu seinem Verfahren riet SCHUSTER von jeder Anästhesietechnik ab, die eine respiratorische Paralyse zur Folge hat, wie tiefe Anästhesie oder Muskelrelaxantien. GROSS (1971), WAYNE und MAHOUR (1976) wollten ebenfalls auf Muskelrelaxantien vom Curaretyp bei Primärverschluß eher verzichten. Bei schlaffen Bauchdecken ist oft ein scheinbar befriedigender Verschluß der Bauchhöhle möglich, nach Aufhebung der Relaxation zeigt sich aber postoperativ, daß der intraabdominelle Druck gefährlich hoch ist, mit dem Resultat einer Ateminsuffizienz. Ohne Curarerelaxation kann der Anästhesist durch manuelle Kompression des Atembeutels beurteilen, ob die Lungen leicht oder schwer zu entfalten sind und kann warnen, wenn der Verschluß zu eng ist. Nach WAYNE kann Curare anfänglich benutzt werden. Zum

Zeitpunkt des Verschlusses der Bauchdecken sollte die Wirkung jedoch vollständig aufgehoben sein. RYAN empfahl 5 mg Suxamethonium, falls eine tiefe Relaxation erforderlich wird, obwohl sie angesichts der niedrigen Körpertemperatur, die oft in Verbindung mit Atemdepression und verzögerter Rückbildung der muskulären Blockade angetroffen wird, nicht ratsam erscheint. Dagegen benutzte RAFFENSPERGER Muskelrelaxantien bei Gastroschisis routinemäßig. Er verwendete einen Respirator zur Anästhesie und zur Messung des Atemwegwiderstandes. Bei Beendigung der Operation wird der Säugling, falls der Atemwegsdruck über 30 cm H₂O steigen sollte, nicht extubiert, bis er gut atmet. Eine respiratorische Unterstützung kann besonders bei Frühgeborenen erforderlich sein (21, 65, 80). RYAN hob hervor, daß sogar eine mäßige respiratorische Behinderung zu schneller Erschöpfung und pulmonalem Kollaps führen können. Er empfahl daher die Verzögerung der Extubation, bis der Patient aktiv und wach ist. Das häufige Auftreten von respiratorischen Komplikationen zusammen mit schlechtem Allgemeinzustand der Neugeborenen sah er als wichtige Indikation für eine postoperative fakultative Ventilation.

Neben der Überwachung durch Blutgasanalysen kann zur Warnung vor einem spannungsreichen Bauchdeckenverschluß nach FREE eine exakte Messung des Druckes in der V. cava inferior über einen zentralen Katheter von der V. saphena aus während der Operation nützlich sein. Der normale Druck beträgt 10 - 15 cm H₂O. Drücke über 20 cm H₂O machen einen Primärverschluß

wenig ratsam. Eine intraabdominelle Druckmessung kann auch über einen praeoperativ eingeführten Vena cava Katheter durchgeführt werden (42, 47, 78).

Von Bedeutung ist auch eine exakte Flüssigkeitsbilanzierung. Die Neugeborenniere ist trotz erstaunlicher Effizienz außerstande, mit übermäßigem Wasser- oder Na-Ballast fertig zu werden. Um diesen Schwierigkeiten zu begegnen, schlugen PHILIPPART und Mitarbeiter eine fortlaufende Messung des Muskeloberflächen-pH vor. Nach Korrektur der Hypothermie spiegelt die bleibende Muskelazidose bei normalem Blut-pH ein vermindertes Blutvolumen und die Notwendigkeit des Ersatzes wieder.

Vib 1. PRIMÄRER EINZEITIGER SCHICHTVERSCHLUSS

Nach Möglichkeit ist bei operativem Vorgehen ein primärer Schichtverschluß der Bauchdecke anzustreben. Gewöhnlich geschieht dies in 2 oder mehr Schichten (42, 54, 65, 106, 115). GILBERT (1972) wandte mit Erfolg einen einschichtigen Verschluß bei Patienten mit Gastroschisis an. Bei intakten Omphalozelen wird der Bruchsack unter weitestgehender Schonung des Hautrandes entfernt und die Bauchhöhle auf Fehlbildungen des Intestinums untersucht. Zur besseren Reduktion kann die Bauchmuskulatur manuell gedehnt und der Defekt vertikal vergrößert werden. Bei rupturierter Omphalozele und Gastroschisis wird eine dekomprimierende Gastrostomie angelegt. KIM nimmt bei Omphalozelen routinemäßig eine Appendektomie vor und fixiert den Darm, um einen Volvulus zu verhindern.

Die Indikation für den einzeitigen Sofortverschluß aller Schichten liegt in der Hauptsache bei geschlossenen Nabelschnurbrüchen. FIROR (1971) und RAVITCH (1971) gaben Defektgrößen bis zu 2 - 3 cm an, WESSELHOEFT (1969) und GREWE bis unter 5 cm. Dies gilt auch für die rupturierte Omphalozele und Gastroschisis mit kleinem Bauchwanddefekt vor allem, wenn nur wenige Eingeweide außerhalb des Abdomens liegen und nur geringfügige Veränderungen des Darmes bestehen, wie dies bei perinataler Ruptur angetroffen wird, wenn der Darm noch nicht sehr verdickt und aufgebläht ist. FIROR (1975), GILBERT (1972) und ZWIREN berichteten von guten Erfolgen bei Gastroschisis nach manueller Dehnung der Bauchhöhle, da diese relativ normal entwickelt ist. Hingegen

hielten KIM und PRILLEVITZ den primären definitiven Verschuß bei Gastroschisis wegen der Disproportion zwischen der Größe der Abdominalhöhle und des Volumens der Därme für selten durchführbar.

Die Hauptkomplikationen sind den Risiken des "Overcrowding" zuzuschreiben. Werden zu große Massen an eventerierten Eingeweiden in die zu kleine Bauchhöhle gepreßt und kann der Verschuß nur unter stärkerer Spannung erzwungen werden, sind intraabdominale Druckanstiege mit Zwerchfellhochstand, Cava-kompression, Darmkompression, Beeinträchtigung der Nierenfunktion und evtl. Wundruptur die Folge. Dies kann schließlich zu einem Atemnotsyndrom mit Zyanose, Schock, Herz- und Nierenversagen und Ileus mit tödlichem Ausgang führen. Atelektasen und Pneumonien sind häufige Begleiterscheinungen, die den hypoxischen Zustand noch verstärken (29, 75).

Eine plötzliche Kompression der V. cava inferior kann den venösen Rückfluß zum Herzen bis zum kardiogenen Schock drosseln. Eine geringere Verlegung der V. cava inferior bewirkt eine venöse Hypertension mit Ödembildung in der unteren Körperhälfte und kann einen allmählichen Übergang zu einem hypovolämischen Schock erzeugen (65, 106).

Eine übermäßige Kompression der Därme kann zum Bild des Ileus führen und Drucknekrosen hervorrufen. Sogar Perforationen sind vorgekommen (28, 29, 51, 103). Eine geringe Druckerhöhung kann mit kontrollierter Beatmung kompensiert werden. Bei erheblichen Drucksteigerungen schlägt SCOTT

laterale muskuläre Entlastungsschnitte oder eine Wiedereröffnung der Wunde mit Verschuß nach SCHUSTER- oder GROSS-Verfahren vor.

In der kinderchirurgischen Abteilung der Universitätskliniken Düsseldorf wird je nach Mißverhältnis zwischen Peritonealhöhle und eviszeriertem Volumen der Eingeweide ein schichtweiser Primärverschuß oder eine Erweiterung der Lücke mit lyophilisierter Dura vorgenommen.

Vib 2. HAUTVERSCHLUSS NACH GROSS UND LADD

In Fällen, bei denen ein Primärverschluß nicht ohne die erwähnten Komplikationen herbeigeführt werden kann, muß auf ein mehrzeitiges Verfahren zurückgegriffen werden. Die zweizeitige Hautlappentechnik nach GROSS und LADD verzichtet auf eine weitgehende Reposition der Eingeweide und stellt eine vorläufige Abdeckung mit mobilisierten Hautlappen her. Die entstehende ventrale Hernie wird zu einem späteren Zeitpunkt korrigiert. LADD nahm bei Omphalozelen eine Resektion des Bruchsackes vor, während GROSS diesen intakt ließ. Der Bruchsack wird exzidiert und mit dem Nabelrest entfernt. Anschließend wird der Bauchraum nach Anomalien exploriert, die gegebenenfalls chirurgisch behandelt werden. Abhängig von der Größe des Defektes und der Situation kann eine Erweiterung des Defektes vorteilhaft sein, die maximal bis zum Processus xiphoideus und zur Symphyse ausgedehnt wird (48, 65, 108). Dann wird die Haut weit mobilisiert, gegebenenfalls bis in die Flanken (hintere Axillarlinie). Nach kranial soll die Mobilisation nicht jenseits der Rippengrenze und über die Brustbeinspitze hinaus erfolgen, um eine Dislozierung der Leber zu vermeiden. Danach werden die so geschaffenen Hautlappen über den vorgetretenen Eingeweiden vereinigt und vernäht.

Bei großen Omphalozelen, praenatal rupturierten Fällen und Gastroschisis führten MAHOUR (1976), HOLLABAUGH, HASSE und LAFER eine Gastrostomie durch. Als Maßnahme zur Vermin- derung der Spannung schlugen MAHOUR (1976) und JOPPICH (1974)

Entlastungsschnitte in den Flanken vor. LAFER und SAVAGE trennten beide Rektusmuskeln auf der Höhe des Nabels quer durch, um eine Vergrößerung der Bauchhöhle und eine bessere Relaxation, somit eine Senkung des intraabdominellen Druckes zu erzielen. MAHOUB (1976) hielt dies zugunsten von Entlastungsschnitten für unnötig. THOMPSON nahm bei Gastroschisis eine manuelle Dehnung der Abdominalmuskulatur vor. Weiterhin empfahl er mit HASSE ein Ausstreichen des Darmes nach oral und aboral, um das Volumen der vorgefallenen Eingeweide zu vermindern und einen Hautverschluß mit geringerer Spannung zu ermöglichen.

Die 2. Operation wird je nach Größenentwicklung der Bauchhöhle und Wohlergehen des Kindes nach durchschnittlich 1/2 bis 2 Jahren vorgenommen (22, 40, 41, 43, 81, 90, 109, 115). RICKHAM (1969) wartete sogar bis zu 3, HELMER bis zu 5 Jahren ab, damit bei übergroßen Omphalozele das Abdomen zur Aufnahme der Eingeweide sicher groß genug ist.

Die zweizeitige Hautlappentechnik ist nach JOPPICH (1974) bei Bruchsäcken größeren Ausmaßes, die primär nicht gedeckt werden können, vorzunehmen. Auch rupturierte Omphalozele und Gastroschisis wurden erfolgreich damit behandelt.

Die Nachteile der Hautlappentechnik sind jedoch zahlreich. Bei Intaktlassen des Bruchsackes kann die Bauchhöhle nicht untersucht werden. Anomalien bleiben unentdeckt und können später nur schwer angehbare Komplikationen hervorrufen. Weiterhin besteht ein Infektionsrisiko, da es

praktisch unmöglich ist, den Bruchsack zu sterilisieren (39, 41, 85). Adhäsionen können das Ergebnis einer milden Peritonitis sein (56, 65, 85). Oft ist die verfügbare Haut unzureichend, die Nähte sind unter Spannung und der intraabdominelle Druck wird nicht vermieden (29, 32, 65, 103). Hautnekrosen (65, 117) und die bekannten Komplikationen des "Overcrowdings" sind die Folge. Zu weite Hautmobilisation kann zu Leberabkippung führen (32, 65, 85). FRITZ bezeichnete das Repositionsergebnis als unbefriedigend, da der Druck zur Weitung der Bauchhöhle bei der Hautlappentechnik nur gering ist. FIROR (1972), MAHOUR (1976) und KIM beobachteten sogar eine Vergrößerung der Hernie statt der Abdominalhöhle, indem sich die bedeckende Haut dehnt und die Eingeweide außerhalb der Abdominalhöhle verbleiben und wachsen. KIM bezeichnete die Methode daher als überholt. Wird der Bruchsack in Anlehnung an LADD reseziert, so ist zwar eine weitere Inspektion möglich, der Verschuß insgesamt aber um eine Schicht schwächer. An Komplikationen treten gehäuft massive Verwachsungen der Darmschlingen auf, die zu einem Ileus führen können (41, 78, 85). Nach reinem Hautlappenverschluß ergeben sich oft riesige Bauchbrüche, die später evtl. sogar mehrzeitig angegangen werden müssen.

An der Düsseldorfer Universitätsklinik wurde das LADD-Verfahren Ende 1971 aufgegeben. An seine Stelle ist die Abdeckung mit Duratransplantaten und Haut gerückt.

Vlb 3. METHODE NACH SCHUSTER UND MODIFIZIERTE VERFAHREN

Auf der Suche nach geeigneten Verfahren entwickelte SCHUSTER eine mehrzeitige Methode, die im Prinzip heute noch sehr verbreitet ist und durch viele Modifikationen ergänzt und verbessert wurde. Ursprünglich war sie der Korrektur großer ventraler Hernien, wie sie nach reinem Hautlappenverschluß entstanden, zugeacht. Schon bald aber wurde sie auf die Primärversorgung von großen Omphalozelen und der Gastroschisis übertragen.

Das Prinzip besteht darin, aus Kunststoffolien ein außerhalb des Abdomens befindliches Silo zu schaffen, das vorübergehend die vorgefallenen Eingeweide bedeckt und abstützt. Postoperativ, unter stufenweiser Rückverlagerung des Inhaltes des Beutels und fortschreitender Dehnung der Abdominalwand, vergrößert sich die Abdominalhöhle in einem kurzen Zeitraum, um die Eingeweide zu beherbergen, ohne die Gefahren des vermehrten intraabdominellen Druckes zu beinhalten (65). Das prothetische Material muß weitgehend inert, antigenfrei, besonders gewebeverträglich und gleichzeitig adhäsionsfrei und undurchlässig sein.

SCHUSTER nähte 2 Teflonlappen mit einem Ende an die medialen Faszienränder des Musculus rectus abdominis. Anschließend vernähte er sie in der Mittellinie und bildete so einen künstlichen Sack, der die prolabierte Eingeweide umschließt. Bei rupturierten Omphalozelen und bei Gastroschisis, die keine Amnionabdeckung haben, wird die Innenseite der Teflonfolien zusätzlich mit 2 Polyäthylenfolien ausgekleidet, die weit überlappen, damit kein Bindegewebe in das Teflonnetz

einsprossen kann, wodurch Adhäsionen vermieden werden. Der Teflonsack wird dann mit mobilisierten Hautlappen abgedeckt. Ist es bei großen Omphalozelen unmöglich, einen kompletten Hautverschluß zu erreichen, so werden die Hautlappen so hoch wie möglich an den Teflonsack genäht. Schließlich wird die Prothese in feuchte sterile Verbände eingepackt. Die Kunststoffolien müssen fest genug einander nähergebracht werden, um eine mäßige intraabdominelle Spannung zu erzeugen, die die Eingeweide sanft in die Bauchhöhle drückt, die pulmonale Ventilation aber kaum beeinträchtigt. Auf diese Weise wird in wenigen Tagen die Bauchwand in beträchtlichem Maß gedehnt. In weiteren Sitzungen wird unter Narkose die Haut wieder eröffnet und der Teflonsack stufenweise durch Reduktionsnähte verkleinert, nachdem die Därme etwas mehr in die Bauchhöhle gedrückt worden sind. So gelangen die Eingeweide sukzessive unter leichtem Druck in die sich weitende Bauchhöhle. Abhängig von der Größe des Bruches und der Bauchhöhle kann eine vollständige Reposition mit Verschluß der Faszien nach durchschnittlich 2 - 4 Operationen erfolgen. Die Zeitspanne zwischen den einzelnen Sitzungen hängt hauptsächlich vom Allgemeinzustand des Kindes und dem Grad der Dehnung des Bauchraumes ab (93, 100). SCHUSTER gab Intervalle von maximal 4 - 7 Tagen an. Zwei Punkte hob SCHUSTER bei seinem Verfahren gesondert hervor:

1. Durch die Vergrößerung der Bruchöffnung bis zur Brustbeinspitze nach kranial und bis zur Symphyse nach kaudal werden die herniierten Eingeweide auf der ganzen Länge

ins Abdomen geleitet. Auch GROSS (1971) und SHERMETA nahmen automatisch eine Erweiterung des Wundbereiches vor. ALLEN und BRYANT hielten die Vergrößerung des Defektes für selten indiziert. Die Prothese bekommt dann ein mehr zylinder- oder säulenähnliches Aussehen.

2. Zur Abdeckung der Omphalozelen wird unelastisches Material (SCHUSTER: Teflon) benutzt, wodurch die Dehnungskräfte auf die muskuläre Bauchwand übertragen werden und nicht wie beim reinen Hautlappenverschluß auf die abdeckende, nachgebende Haut. Sonst vergrößert sich eher der Bruch, als daß die Bauchhöhle geweitet wird. Weiterhin machten SCHUSTER, GROSS (1971) und EIN darauf aufmerksam, daß durch die reine Hautabdeckung die Rektusmuskulatur unmittelbar gegen die Wirbelsäule gedrängt wird, während die Kunststoffolien durch ihre Fixation an die Rektusmuskulatur diese nach ventral ziehen und so eine bessere Reposition ermöglichen.

Das SCHUSTER-Verfahren wurde in der Folge durch die Anwendung geeigneterer Materialien und unterstützender Maßnahmen verbessert. So wurden im weiteren Verlauf statt der umständlichen Doppellagen einschichtige Folien entwickelt, in die beide Komponenten - Unelastizität sowie Adhäsionsfreiheit und Wasserdichte - integriert waren. GROSS (1971) und CORDERO gebrauchten mit Teflon verstärkte Silikongummifolien. LOVE benutzte eine Polyäthylenfolie, verstärkt durch Mersilen. ALLEN standen 2 verschiedene Materialien zur Verfügung: das heute vorwiegend

verwendete Silon, welches aus silikonbeschichtetem Dacron (Polyesterfaser) mit engmaschigem Gewebe besteht, das in verschiedener Dicke erhältlich ist und zusätzlich einen freien Dacronrand besitzt, sowie eine dacronverstärkte Silikonfolie mit relativ weitmaschigem Gewebe ohne freie Dacronmanschette.

Der schmale freie Dacronsaum ist notwendig zur bindegewebigen Verankerung durch Einwachsen von Fibroblasten, um ein Aufgehen der Nähte zu verhindern, wenn die Folien länger als 2 - 3 Wochen verweilen müssen. Bei Omphalozelen, die größer als 9 cm sind, sollten in jedem Fall Silastikklappen mit freiem Dacronende gewählt werden (35). Heute wird auch bei kürzeren Verweilzeiten Silon vorgezogen, um einem Ablösen der Prothese weitgehend vorzubeugen und gefährliche Komplikationen zu vermeiden. Aus gleichem Grund ist es ratsam, die Folien nach ALLEN an die Bauchwand in ganzer Dicke zu nähen (1, 30, 36, 65, 100, 116) und nicht nur an den Faszien- und Muskelrand (8, 42, 93). Sollte dennoch eine Separation vorkommen, empfiehlt FRAZER bei geringem Ausmaß, das Feld lieber lokal mit kleinen Verbänden zu behandeln als zu versuchen, Nähte in das bröckelige Granulationsgewebe zu legen.

Unterschiede bestehen auch in der Konstruktion der Silos. Nach ALLEN werden säulenähnliche Zylinder bzw. künstliche Säcke geschaffen, deren Spitze mit Nahtmaterial, Klebestreifen oder Klemmen zunehmend abgebunden werden. Während SCHUSTER, CORDERO, GROSS (1971) und BOLKENIUS wenn möglich in jedem Falle eine Hautabdeckung zu erreichen suchten,

wird dies von anderen von vornherein unterlassen, um Hautnekrosen zu vermeiden (1, 30, 46, 60, 65, 99, 100, 116, 117). Dadurch wird auch eine Resektion des Beutels ohne allgemeine Anästhesie ermöglicht und eine zusätzliche Belastung der Patienten entfällt (46, 65, 100). KIM und HENDREN setzten sich auch für ein Offenlassen der Haut beim endgültigen Verschuß ein. Sie warteten 2 Tage ab, um Wundinfektionen bzw. bakterielle Kontaminationen zu umgehen.

Als Resektionsintervalle werden meist 2 - 3 Tage angegeben (1, 29, 30, 35, 36, 65, 99). Der endgültige Faszienverschluß erfolgt bei den meisten Autoren nach 3 - 4 Sitzungen in 7 - 10 Tagen (1, 36, 72, 114, 116), in einigen Fällen bis zu 2 Wochen und mehr (9, 35, 60, 117). LEWIS beschrieb sehr schwere Fälle von Gastroschisis. Er machte einen kompletten Verschluß von der Absorption der serofibrösen Matrix, die die Därme bedeckt, sowie von der Auflösung der Ödeme, vom Verlauf einer Peritonitis und vom Ingangkommen der Peristaltik abhängig. Da nach seinen Angaben ein Schichtverschluß nicht ohne erhebliche Traumatisierung beim Lösen der Schichten durchgeführt werden kann, wird nach Entfernung der Prothese nur die Haut über das sich meist bildende Pseudoperitoneum geschlossen. Die ventrale Hernie wird dann ähnlich dem GROSS-Verfahren zu einem späteren Zeitpunkt angegangen.

Von den abgewandelten Verfahren sei das von SHIM erwähnt, der zwar noch 2 verschiedene Folien benutzt, eine äußere aus Polyesternetz und eine innere aus Silikongummi, aber vor der letzten Sitzung den Rest der Kunststoffabdeckung durch Nähte

seitlich raffte. Dies bringt die Faszienränder noch näher zusammen und erleichtert den endgültigen Faszienverschluß. Anästhesie wird nur bei der ersten und letzten Sitzung benötigt.

LOVE, VALETON und MAHOUR (1976) wiesen noch auf die Vorteile hin, die Spitze des Prothesenzylinders am Dach des Inkubators aufzuhängen. Dadurch wird dem Abknicken des Darmes entgegengewirkt, unnötiger Zug an den Nähten vermieden und die Schwerkraft zusätzlich zur Reduktion ausgenutzt. Auch die Möglichkeit der Kontamination des Sackes wird verringert.

SHERMETA führte neben den gewöhnlichen Silikonfolien die Anwendung durchsichtiger vorgefertigter Silikon-Polymersilos ein. Am offenen Ende des Silos ist ein federnder Ring eingebaut. Nachdem die Eingeweide in dem Silo untergebracht worden sind, wird der Ring durch den Defekt in die Bauchhöhle eingesetzt und an der ventralen Bauchwand eingenäht. Die Spitze des Silos wird unter kontinuierlichem Zug, der täglich nachjustiert wird, am Dach des Inkubators aufgehängt. Dies erzeugt eine Dehnungskraft über den ganzen Umfang des Defektrandes und bewirkt eine allmähliche Erweiterung der Abdominalhöhle. Der Inhalt des Silos wird jeweils vermindert, indem ein Klebeband um den Sack geklebt wird.

Diese Anordnung soll eine leichte und schnelle erste Behandlung ermöglichen. Als vollständiges, nicht reaktives und geschlossenes System verhindert sie den Verlust peritonealer Flüssigkeit und bakterieller Kontamination. Eine ständige

prophylaktische Antibiotikagabe ist nicht erforderlich. Infolge der Durchsichtigkeit des Materials kann der Darm besser überwacht werden.

Während mit dem Silo von SHERMETA die Reduktion durch die Schwerkraft herbeigeführt wird, benutzte OTHERSEN einen fertigen Reduktionszylinder, in dem eine pneumatische Kammer die Rückverlagerung der Eingeweide hervorruft. Die Operation erfolgt unter Lokalanästhesie. Die Nähte an der Verbindung von Faszie und Zylinder werden mit sterilen Verbänden, die täglich gewechselt werden, gedeckt und der Wundrand mit antiseptischen Mitteln behandelt. Der endgültige Verschluss sollte spätestens innerhalb von 7 - 10 Tagen erreicht werden, da sonst die Gefahr der Ablösung des Zylinders von der Faszie mit nachfolgender Peritonitis besteht.

Die Kunststoffabdeckung ist in allen Fällen, bei denen ein Primärverschluss nicht ohne erhebliches Trauma herbeigeführt werden kann, eine wichtige Alternative. Sie empfiehlt sich hauptsächlich bei allen offenen Formen, wie rupturierte Omphalozele und Gastroschisis (58, 80, 115, 116, 117). Nach THOMPSON sollte sie jedoch nicht routinemäßig während der Erstoperation benutzt werden, sondern komplexeren Formen vorbehalten sein. ZWIREN will sie nur als letztes Mittel neben der Hyperalimentation herangezogen sehen. Unbestritten scheint aber die Bedeutung dieser Methode bei allen exzessiven Formen mit Leberprolaps (55), bei sehr großen Omphalozelelen und Gastroschisis (28, 29) und besonders bei Gastroschisis vom antenatalen Typ (35, 60).

Vorteilhaft ist, daß vaskuläre Adhäsionen zwischen Darm- und Abdominalwand oder dem Subkutangewebe, wie bei der Hautabdeckung, weitgehend ausbleiben (60). Eine Pseudomembran, die wohl unter dem Einfluß einer milden chemischen Peritonitis entsteht, trägt zur Verhinderung der Eviszeration bei und braucht nicht angegangen zu werden (65). Gewöhnlich ist keine respiratorische Unterstützung notwendig (30). Die normale Darmfunktion scheint eher wieder einzutreten (1).

Als Nachteile können 2 Probleme angeführt werden, die allgemein bei der Verwendung von Prothesen auftauchen: das Einreißen des Silos oder das Aufgehen der Nähte bis zur Ablösung der Folie und die Gefahr der Infektion bis zur Sepsis (7, 29, 35, 77, 106, 117). Die Separation kann durch die Verwendung von Prothesen mit freiem Dacronsaum und einer speziellen Nahttechnik weitgehend vermieden werden. Gleichzeitig ist eine möglichst rasche wirkungsvolle Reduktion gewährleistet. Je länger die Prothesen verweilen, desto eher sind die Gefahren von Infektion und Wundruptur gegeben. Sterile Verbände, striktes steriles Arbeiten und die Verabreichung von Antibiotika sind angezeigt (99, 100).

MAHOUR (1976) und GILBERT (1972) machten darauf aufmerksam, daß mit der oralen Fütterung der Kinder erst nach Entfernung der Prothesen begonnen werden kann.

Die SCHUSTER-Methode wurde an den Universitätskliniken Düsseldorf in den Jahren 1971 bis 1974 mit insgesamt geringem Erfolg bei rupturierten Omphalozele und Gastroschisis angewandt und ist dann zugunsten des Duraverfahrens verlassen worden.

Vib 4. AUTOPLASTISCHES MATERIAL ZUM BAUCHWANDVERSCHLUSS

Neben Kunststoffen kann auch Amniongewebe zur Abdeckung herangezogen werden. BOLKENIUS, WELTE und GHARIB veröffentlichten den erfolgreichen Verschluss eines Defektes von 4 cm Durchmesser durch 2 Amnionhäute, deren epitheltragende Flächen gegeneinander gelegt wurden. Später beschrieb GHARIB, wie gedoppelte Eihaut je nach Größe des Defektes eingesetzt werden kann:

1. Bei kleineren Defekten als Ersatz des Peritoneums und der Faszie mit anschließender Hautabdeckung.
2. Bei Defekten mittlerer Größe, wenn die Eingeweide nur unvollständig rückverlagert werden können, wird eine flache iatrogene Hernie gebildet. Die gedoppelte Eihaut wird um die Faszienränder genäht. Nach Hautmobilisation wird eine Silastikfolie an den Hauträndern fixiert, um einen Schutz für den nicht mit Haut bedeckten Eihautanteil zu bieten. Die Hautlappen liegen auf dem Eihauttransplantat und verkleben bald mit diesem.
3. Bei sehr großen Omphalozelen und bei Gastroschisis, wenn größere Teile der Leber und des Darmes nicht mehr in die hypoplastische Bauchhöhle passen, werden zusätzlich 2 Silastikstreifen zur Erhöhung der Stabilität kreuzweise auf den mobilisierten Hauträndern befestigt.

Als Vorteile werden von SAMII, BOLKENIUS und GHARIB angeführt

1. Es handelt sich um autoplastisches Material ohne Abstoßungs- und Fremdkörperreaktion. Zwischen Peritoneum und

Amnion bestehen sehr enge histologische Beziehungen. Elastizität und Zerreifestigkeit der Amnionhaut sind relativ gut.

2. Gewebe ist sofort bei der Geburt verfgbar und in gengender Menge vorhanden.
3. Es braucht nicht entfernt zu werden. Wiederholte Reduktionen der Eingeweide sind nicht ntig. Eine Korrektur der Narbenhernie kann spter erfolgen.
4. Durch Verklebung und Anwachsen bereits in den ersten Tagen wird im Gegensatz zu alloplastischem Material eine grere Dichtheit erreicht.

VIb 5. DURAIMPLANTAT

Auch Kollagen in Form lyophilisierter Humandura eignet sich gut zur plastischen Rekonstruktion der Bauchwand. Nach Gefriertrocknung, Rehydrierung und Gammastrahlen-Sterilisation ist das Gewebe antigen-, enzym-, pyogen- und keimfrei. Neben der biologischen Indifferenz zeichnet sich lyophilisierte Dura durch mechanische Belastbarkeit und Wasserundurchlässigkeit aus.

Für die Duraprothese ergeben sich hauptsächlich 3 Anwendungsbereiche:

1. Als Faszienersatz bei Bauchwanddefekten, wenn ein Primärverschuß nicht ohne erhöhten intraabdominellen Druck möglich ist (55, 102).
2. Bei größeren Defekten als Haut- und Faszienersatz, wenn mit dem GROSS-Verfahren die Deckung nicht erreicht werden kann (45, 55).
3. Als Ergänzung des SCHUSTER-Verfahrens, wenn die Kunststoffprothese ausreißt oder undicht wird (82).

Bei großen Defekten, die nur unvollständig nach GROSS gedeckt werden können, dient das Duratransplantat als Hautersatz. Gegebenenfalls kann außerdem eine Teflonfilzabdeckung erfolgen, die zusätzlichen Schutz bietet und die Dura länger geschmeidig hält (53, 54, 55).

REID benutzte Duraflicken als Ersatz für Kunststofffolien, die in der Ablösung begriffen waren. Eine Hautabdeckung unterblieb. Die Situation ist der einer konservativen

Omphalozelenbehandlung mit antiseptischen Mitteln ähnlich.

JOPPICH beschrieb die Reaktion mit dem körpereigenen Gewebe wie folgt: Ohne Hautverschluß nimmt die anfangs feuchte Dura nach etwa 8 Tagen ein trockenes, pergamentartiges Aussehen an, um sich dann in eine schorffartige, starre Kruste umzubilden. Später wird der Schorf von seitlich unterwanderndem Epithel abgehoben und fällt ab. Das kollagene Fasergewebe dient als Klettergerüst für die Zell- und Gewebseinsprossung und wird innerhalb von 6 - 7 Wochen durch körpereigenes Gewebe ersetzt. Durch die Verwandlung der Dura in eine körpereigene Bindegewebsnarbe wird ein straffer Bauchdeckenverschluß erreicht. Zusätzliche Eingriffe zum Entfernen des implantierten Materials erübrigen sich. Eine Nachoperation, wie beim GROSS-Verfahren, fällt meist fort. JOPPICH (1970) bewies im Tierexperiment, daß Dura strukturelle Vorzüge hinsichtlich der Zug- und Dehnungstoleranz bei hoher mechanischer Anpassungsfähigkeit besitzt. Während Kunststoffe nur als temporärer Bauchwandverschluß gedacht sind, werden Kollagenimplantate als biologische Substanz in die Heilungsvorgänge mit einbezogen. Sie verursachen auch kaum intraabdominelle Adhäsionen.

In Düsseldorf werden seit 1971 auch bei größeren rupturierten Omphalozelen und bei Gastroschisis Duraimplantate als Faszienersatz eingesetzt. Der Hautverschluß läßt sich durch weite Mobilisation nach lateralen Entlastungsschnitten herstellen.

VII. POSTOPERATIVE KOMPLIKATIONEN

Die wesentlichen Komplikationen der einzelnen Verfahren seien hier noch einmal zusammengestellt:

Bei der konservativen Therapie bestehen die Gefahren einer Ruptur, der Durchwanderungsperitonitis und Sepsis und der Ausbildung eines Adhäsionsileus.

Das Hauptproblem beim primären Schichtverschluß liegt in der intrabdominellen Druckerhöhung. In ihrem Gefolge können sich einstellen:

1. Durch Zwerchfellhochstand ein Atemnotsyndrom mit Zyanose, Herabsetzung der Vitalkapazität und Begünstigung der Entstehung von Atelektasen und Pneumonien.
2. Durch Cavakompression ein kardiogener Schock bis zum Herzstillstand sowie Nierenfunktionsstörungen bis zum Nierenversagen.
3. Durch Darmkompression Drucknekrosen und Ileus.

Ähnliche Komplikationen können auch beim endgültigen Bauchdeckenverschluß nach mehrzeitigem Verfahren auftreten.

Der reine Hautverschluß ist bei geschlossenem Bruchsack mit dem Risiko der Infektion durch mangelnde Desinfektionsmöglichkeit sowie bei reseziertem Bruchsack besonders durch Adhäsionen und Verwachsungen, aus denen ein Ileus hervorgehen kann, belastet.

Alle operativen Verfahren sind durch vorübergehende Funktionsstörungen des Magen-Darmtraktes belastet, die 7 Tage bis mehrere Monate, im Schnitt 30 Tage dauern können

(6, 30, 33, 71, 109, 119).

Als Ursache kommen vor allem bei antenatal rupturierten Omphalozelen und bei der Gastroschisis eine Peritonitis (24, 30) oder eine mechanische Passagestörung durch Zusammenpressen der Därme bei intraabdominellem Druckanstieg in Betracht (22, 47, 75). Auch Adhärenzen des Dünndarmes im Bruchsack können der Grund sein (24, 30). Selbst die häufig vorhandene inkomplette Rotation und Fixation des Darmes wird dafür angeschuldigt (70). Als Hinweis dienen Spiegelbildungen im Röntgenbild, die Abwesenheit von Darmbewegungen und erneute Zunahme des Magenrückflusses entweder in Form von Erbrechen oder als reichlich grünes Magenaspirat über die gelegte Magensonde oder den Gastrostomieschlauch.

MEEKER will durch häufiges Wenden der Babies Adhäsionen verhindern, die durch atonische und unbewegliche Därme entstanden sind. SEASHORE schlug vor, vorsichtig Gastrografineinläufe zu verabreichen, um die Entleerung von eingedicktem Mekonium zu fördern und die Wiederaufnahme der gastrointestinalen Funktion zu beschleunigen. Eine orale Ernährung ist erst nach Ingangkommen einer geordneten Darmfunktion erlaubt.

VIII. ZUSÄTZLICHE MASSNAHMEN ZUR BESSEREN REDUKTION

Eine Erweiterung der Bauchhöhle gelingt am besten durch eine vertikale Inzision in der Mittellinie bis zum Processus xiphoideus und zur Symphyse (3, 6, 35, 36, 48, 60, 77, 85). SCHUSTER hob hervor, daß dadurch außerdem die herniierten Massen wirksamer in die Bauchhöhle entlang ihrer ganzen Ausdehnung geleitet werden.

Wenn der Bruchring sehr klein ist, sollte er erweitert werden, um vaskuläre Beeinträchtigungen des ausgetretenen Darmes zu vermeiden (12, 30, 56). Intestinale Atresien bei engem Bruchring durch Einschnürung sind beschrieben worden (106).

Manuelles Dehnen aller Quadranten der Abdominalwand von innen ist oft ein hilfreiches Manöver, um das Volumen der Peritonealhöhle zu vergrößern (36, 50, 51, 60, 65, 77, 109).

Über die weitere Behandlung der herausgetretenen Eingeweidmassen bestehen unterschiedliche Auffassungen. Sie sollten gesäubert und geprüft, jedoch nur minimaler operativer Manipulation unterzogen werden (61).

Verhältnismäßige Einmütigkeit besteht hinsichtlich des Entfernens des gelatinofibrösen Darmüberzuges (Dekortikation), von dem angesichts der großen Risiken abgeraten wird. Als Komplikationen werden in erster Linie Blutungen angeführt (9, 14, 15, 29, 60, 72). Auch vor Fistelbildung, verlängerter Operationszeit und dem Setzen zusätzlicher Traumata wird gewarnt (14, 29, 60, 65, 119). MAHOUR (1976) beschrieb in einem Satz die Dekortikation als schwierig, zeitraubend,

ermüdend und oft gefährlich.

Zu den Befürwortern minimaler Manipulation zählen SCHUSTER, WESSELHOEFT, FIROR, IZANT und JANOSKO. WESSELHOEFT (1969) schlug vor, bei antenatal rupturierten Omphalozelen nach Waschen der außenliegenden Därme mit Kochsalzlösung und wässrigem Zephiran, die Därme in einem Stück zu reduzieren, ohne den Versuch zu unternehmen, die einzelnen Stränge zu trennen. Ebenso wollten IZANT und JANOSKO keine Trennung von Darmadhärenzen oder eine Dissektion der verbackenen Schlingen. FIROR (1975) meinte, daß der fibrinöse Überzug nach 2 - 3 Wochen bei geschlossenem Abdomen resorbiert wird. Gewöhnlich ist der Darm lebens- und funktionsfähig, obwohl er schwer geschädigt aussieht (93).

Dem gegenüber hielten einige Autoren bei antenatal rupturierter Omphalozele und bei Gastroschisis die Trennung der Darmschleifen für notwendig, um scharfe Abknickungen zu lösen (77) und nach Atresien zu fahnden (12, 62, 65). GHARIB trägt sogar grundsätzlich die schwartenähnlichen Membranen vom Darm ab. PEGG hielt in einigen Fällen von Gastroschisis die Dekortikation für angebracht. RANGARATHNAM strebte an, die dicke fibrinöse Schicht sanft zu entfernen, ohne dabei eine Hämorrhagie zu erzeugen. GILBERT (1972) und RAFFENSPERGER (1974) entfernten nur lose Teile der fibrinösen Schicht. STONE setzte sich dafür ein, den verbackenen, lederartigen Darm an einigen Stellen freizupräparieren und auf Lebenstüchtigkeit zu untersuchen, da nekrotischer Darm ohnehin reseziert werden muß. OTHERSEN wiederum benutzte Fibrinolysinspray

(50.000 I.E. in 50 ml H₂O) zur Auflösung des Überzugs auf dem Darm.

Organresektionen, insbesondere eine Splenektomie und partielle Hepatektomie sind kontraindiziert (56, 62, 65, 85). Darmresektionen sollten nur durchgeführt werden, um die intestinale Kontinuität im Falle einer Atresie wieder herzustellen und um nicht lebensfähigen, gangränösen Darm zu entfernen (14, 100, 106, 119). Die Rate postoperativer Anastomosenlecks mit enterokutaner Fistelbildung und Peritonitis ist recht hoch (12, 119). Da bei der Gastroschisis der Darm meist verkürzt ist, ergeben sich obendrein Malabsorptionsprobleme (116). Nach HENDREN sind bei Erwachsenen schwere Ernährungsstörungen zu erwarten, wenn weniger als 30 % des Dünndarmes nach ausgedehnten Darmresektionen verbleiben. Bei Babies sind Absorptionsstörungen bereits bei einem Darmverlust von 30 bis 40 % zu erwarten. Eine langdauernde parenterale Ernährung mit ihren Risiken (Kathetersepsis) ist oft unumgänglich.

Auch hinsichtlich der Appendektomie bestehen Unstimmigkeiten. Befürworter wie GILBERT (1968), HENDREN, SOAVE, THOMPSON und EIN hielten eine routinemäßige Appendektomie spätestens bei der Korrektur einer evtl. Bauchwandhernie für notwendig, da spätere Operationen wegen Adhäsionen schwierig sind und meist eine intestinale Malrotation vorliegt, die die Diagnose der akuten Appendizitis erschwert. KIM wollte sie sogar sofort beim Primärverschluß durchgeführt sehen. Dem gegenüber erschien LOVE und TOULOUKIAN

die Appendektomie zur Prophylaxe als ein ungerechtfertigtes zusätzliches Risiko.

Je nach Größe des Defektes, Begleitmißbildungen und Zeitdauer bis zur Wiederkehr normaler gastrointestinaler Funktionen wird eine Gastrostomie angelegt (56). Sie empfiehlt sich fast immer bei rupturierter Omphalozele und Gastroschisis mit ausgeprägten peritonitischen Zeichen, da postoperativ mit einer länger andauernden Darmparalyse zu rechnen ist (1, 30, 36, 60, 61, 62, 65, 93, 98, 109, 110, 119). Bei Neugeborenen hat sich die Kader- oder Stamm-Fistel bewährt (93, 100). Ihre Indikationen bestehen in

1. der Verhinderung der Aspiration von Mageninhalt (Aspirationspneumonie),
2. der Dekompression des oberen Intestinaltraktes und somit in einer Verbesserung des respiratorischen Gasaustausches durch Herabsetzen des intraabdominellen Druckes und
3. in einer frühzeitig möglichen oralen Fütterung (Soorprophylaxe).

Mit einer Gastrostomie lassen sich Retentionen im Magen vor jeder Fütterung ableiten (66). Bei einer raschen Ermüdung Frühgeborener während der oralen Fütterung kann evtl. über die Magenfistel die restliche Nahrung zugeführt werden (76). THOMPSON hielt bei der Gastroschisis die Gastrostomie zur Kontrolle der zugeführten Nahrungsmenge bis zum Erreichen einer geordneten Darmfunktion für essentiell.

Der Gastrostomieschlauch wird nach 2 - 3 Wochen durch einfaches Herausziehen wieder entfernt. Kontinuierliche Absaugung ist kontraindiziert. Komplikationen sind nach MEEKER selten. HAWS bezifferte in seinen Untersuchungen die Komplikationsrate mit 16 %. RAFFENSPERGER (1974) und OTHERSEN zogen die Magensonde wegen möglicher Infektionen und frühzeitiger Deplazierung des Katheters der Gastrostomie vor. SHIM (1971) führte eine Gastrostomie nur durch, wenn der Silonsack entfernt und der Bauchwanddefekt verschlossen wurden.

Aber auch eine Nasen-Magen-Sonde ist nicht ohne Nachteile. Eine Verlegung ihres Lumens geht mit einer Magendilatation einher. Es resultiert ein Zwerchfellhochstand, der die Atmung beeinträchtigt. Zusätzlich sind Beschädigungen der naso-pharyngealen Strukturen, besonders bei Frühgeborenen möglich. Ulzerationen des Larynx und Oesophagus und Abszesse des Nasenseptums sind beobachtete Komplikationen.

RANGARATHNAM sieht neben der Gastrostomie noch Gründe für eine intestinale Intubation. Sie zeigt das Offensein des Gastrointestinaltraktes an und verhindert spitzwinklige Abknickungen des zusammengedrückten Darmes und damit Obstruktionen. Enterostomien stellen nach Meinung von RANGARATHNAM keine Hilfe dar, um die Därme zu dekromprimieren, da die Hauptmasse meist eher durch das Darmwandödem als durch Gasauflähungen erzeugt wird. Andere, wie GHARIB, saugen über eine Enterotomie den Darminhalt ab. CROOM verweist jedoch darauf, daß multiple Enterotomien oder der Versuch, einen

Absaugkatheter vom Magen durch die aufgerollten Darmschlingen zu fädeln, um Darminhalt zu entfernen, nur dazu dienen, den entzündeten Darm zu traumatisieren. `

Weitere Maßnahmen zur Reduzierung des Darmvolumens sind Spülungen von Rektum und Colon mit NaCl-Lösung (60, 65, 77) und das manuelle Ausstreichen des Darminhaltes zum Magen hin oder zum Anus heraus (1, 34, 109).

An den Düsseldorfer Universitätskliniken werden bei operativ behandelten Omphalozelen und bei der Gastroschisis Appendektomien meist in der 2. Sitzung vorgenommen. Der fibrinöse Überzug auf dem Darm wird nicht weiter angegangen. Es werden lediglich Längsschnitte gesetzt, um dem Ödem Abfluß zu verschaffen. In besonderen Fällen wurde eine Enterotomie durchgeführt. Ansonsten bediente man sich in letzter Zeit der manuellen Methode, indem der Darminhalt magenwärts herausgemolken und über eine Sonde abgesaugt wird. Bei großen rupturierten Omphalozelen und bei der Gastroschisis kam eine Gastrostomie zur Anwendung.

IX. RELAPAROTOMIE

Frühe Reexplorationen wegen intestinaler Obstruktion sind, wie FIROR (1975) behauptete, im allgemeinen fruchtlos und eine spezifische organische Obstruktion wird selten gefunden. Deshalb sollte innerhalb der ersten 3 - 4 Wochen keine Reexploration unternommen werden, es sei denn, es liegt ein begründeter Hinweis auf eine organische Darmobstruktion (Atresie) vor. Die Indikation zur Relaparotomie sollte nach HAWS selbst für den Fall, daß nach anfänglich guter Darmperistaltik erneute Ileussituationen auftreten, nicht zu früh gestellt werden. Sie soll nicht nur vom Nachweis einer Spiegelbildung sowie von einer erneuten Zunahme des Magenrückflusses abhängig gemacht werden. BINNINGTON wies darauf hin, daß radiologisch bei Kindern mit Gastroschisis nicht zwischen postoperativen funktionellen und mechanischen Dünndarmobstruktionen unterschieden werden kann. Eine effektive Darmfunktion beginnt meist erst ab 9. bis 30. Tag nach der Operation. Erwähnenswert ist auch der Bericht von VALETON, wonach trotz Spiegelbildung und Passagestop im Darm nicht relaparotomiert wurde und nach 2 weiteren Wochen die Darmtätigkeit langsam in Gang kam.

X. KORREKTUR DER ENTSTANDENEN HERNIE

Bei der Behandlung vor allen nach GROSS oder GROB entstehen mehr oder weniger große ventrale Hernien, die um das 2. Lebensjahr, manchmal auch später korrigiert werden müssen (22, 40, 41, 43, 90, 115). Kleine Hernien können direkt verschlossen werden. Wenn jedoch eine große Hernie bei kleiner Bauchhöhle vorliegt, so kann ein präoperativ mehrfach angelegtes Pneumoperitoneum dazu beitragen, die Peritonealhöhle für die Aufnahme der herniierten Eingeweide zu weiten (65). Diese Methode ist besonders in Fällen mit wenig Adhäsionen anzuwenden (7). RAVITCH (1969) hielt sie für die einfachste und risikoärmste Technik. Die Luft wird durch einen Polyäthylenkatheter unter Röntgenbildkontrolle seiner Position insuffliert. Je länger das Pneumoperitoneum aufrechterhalten wird, desto leichter und sicherer gelingt die operative Korrektur der Hernie. Als Komplikation trat bei RAVITCH ein subkutanes Emphysem auf. Die Luft sollte mindestens 1 mal täglich bis an die Toleranzgrenze in das Abdomen eingeleitet werden. Die allmähliche Erhöhung des intrabdominellen Druckes durch die täglichen Luftinjektionen führt nicht zu einer Störung der Blutzirkulation oder Atmung (70).

In der Düsseldorfer Kinderchirurgie werden Bauchwandhernien nach REHN oder MAYO korrigiert.

XI. POSTOPERATIVE VERSORGUNG

Postoperativ ist eine intensive Überwachung wichtig. Hierbei sind peinlich steriles Arbeiten bei Verbandwechseln, sowie Kenntnisse und Erfahrungen auf dem Gebiet der maschinellen Langzeitbeatmung und parenteralen Ernährung von Bedeutung. Von zentraler Wichtigkeit ist, daß der richtige Zeitpunkt für eine notwendige assistierte oder kontrollierte Beatmung erkannt wird. Eine parenterale Langzeiternährung ist bis zum Ingangkommen einer geordneten Darmfunktion notwendig.

"Der entkräftete Patient mit schwerem Versagen des Verdauungstraktes braucht vermehrte Ernährungshilfe für die Wiederherstellung seines Körpergewebes und Metabolismus. Diese Notwendigkeit wird überlagert von dem vermehrten Energie- und Stickstoffbedarf, der aus dem praeoperativen und intraoperativen Hungerperioden resultiert, der postoperativen katabolischen Reaktion und dem beschleunigten Katabolismus, der von postoperativen Komplikationen herrührt" (DUDRICK 1969). Obendrein muß noch der Tatsache Rechnung getragen werden, daß der hohe energetische Umsatz bei Kindern besonders ausgeprägt ist, wenn sie untergewichtig und zu früh zur Welt kommen. Dieser Bedarf kann nur mit parenteraler Hyperalimentation, d.h. hochkalorischen intravenösen Infusionen annähernd gedeckt werden. In der amerikanischen Literatur tauchen in diesem Zusammenhang noch die Ausdrücke total parenteral nutrition (TPN) und high caloric parenteral therapy (HCPT) auf (4, 26, 118). Im Folgenden werde ich

mich der Einfachheit halber auf die Abkürzung TPN beschränken.

Die Indikation zur TPN stellt sich bei intrauterinrupturierter Omphalozele oder Gastroschisis, bei denen ein anhaltender Subileus die Regel ist (2, 3, 4, 37, 48, 60, 63, 65). FILLER (1971) führte unter den Vorteilen der TPN drei Punkte auf:

1. Ausreichende Ernährung zum Erhalt des Lebens bei fehlender Funktion des Gastrointestinaltraktes wird gewährleistet.
2. Das Zeitintervall zwischen mehreren notwendigen Sitzungen wird verkürzt, da eine abdominale Dekompression durch ständige Ableitung aus der Gastrostomie sicher aufrechterhalten werden kann.
3. TPN liefert Zeit für die spontane Lösung der adhäsionsbedingten intestinalen Obstruktion, deren operative Lyse früher oft nicht erfolgreich war.

Auch BINNINGTON unterstrich den Zeitgewinn für nötige Operationen unter TPN. WILMORE erwähnte noch als Vorteile die bessere Resistenz gegenüber Infektionen und die bessere Toleranz gegenüber operativem Streß. TPN sollte nicht mehr angewandt werden, sobald eine Fütterung über die Gastrostomie möglich ist (26). Die frühe intravenöse Hyperalimentation bezeichnete RAFFENSPERGER (1974) als unentbehrlich für das Überleben der Babies mit einer Gastroschisis. Die ansteigenden Überlebensraten sieht RAFFENSPERGER in erster Linie als Folge einer verbesserten Ernährung, weniger als Folge verbesserter

Operationstechniken an.

Die metabolische Überwachung besteht im wesentlichen in täglichen Urin-, Blutzucker- und Elektrolyttesten sowie Messungen der Gewichtszunahme, des Urinvolumens und anderer Körperflüssigkeitsverluste (Flüssigkeitsbilanzierung). Keine bedeutende Gewichtszunahme wird in den ersten 2 Wochen der Therapie bei Kindern beobachtet, die stark entkräftet sind (26).

Zu den Hauptkomplikationen bei TPN zählt trotz Antibiotikagabe die Sepsis. Sie geht mit oft nur geringem Fieber, Schüttelfrost, Leukozytose, häufig unerklärbarer Glukosurie, Proteinverlust, metabolischer Azidose und einem Abfall der Thrombozytenzahl einher (2, 4, 26, 68). Als Maßnahme wird die sofortige Katheterentfernung empfohlen (4, 26, 67, 68). Die Erholung von einer Septikämie ist laut FILLER (1976) innerhalb von 24 Stunden möglich. Eine klinische Fehlinterpretation der Situation kann aber auch rasch zum Tode führen.

An weiteren bedeutenden Komplikationen wurden eine Glukoseintoleranz und Hyperglykämie, Venenthrombosen, Phlebitiden und Cholestasen beschrieben (4, 25, 26, 31, 118). Bei Neugeborenen kann es zu erheblichen Schwankungen des Blutzuckerspiegels kommen. Frühgeborene mit unterentwickelten Nierentubuli und geringem Geburtsgewicht sind besonders anfällig. FILLER (1976) schlug daher vor, während der ersten 1 - 2 Tage der Therapie isotone Glukoselösungen anzuwenden. Das Kind adaptiert sich sonst nur ungenügend an die sehr große Glukoselast. Eine osmotische Diurese kann bis zur hypertonen

Dehydratation führen. Die Blutzuckerkontrolle ist daher besonders beim Frühgeborenen unter 1500 g von großer Bedeutung. Nach DUDRICK (1969) kann eine relative Glukoseintoleranz während der Operation, in der unmittelbaren postoperativen Periode, während einer Sepsis oder zu Beginn einer intravenösen Therapie eintreten.

Die Infusion von Fettemulsionen wird heute immer noch diskutiert. Oft ist sie aber wegen des extrem hohen Kalorienbedarfs nicht zu umgehen. Der hohe kalorische Wert von Fett erlaubt kleinere Flüssigkeitsvolumina, die den Kreislauf und die Nierenfunktion des Kindes geringer belasten. Das ganze Infusat kann evtl. in eine periphere Vene gegeben werden, da die Fettlösung isotonisch ist und offenbar die Venenwand vor der höheren Toxizität anderer Lösungen schützt. Auch weniger Sepsis- und Thrombosekomplikationen sind unter Sojabohnen-Fettemulsionen verzeichnet worden. (11, 26).

Bei Frühgeborenen und Kindern mit Nieren- oder Leberschäden ist häufig das Blut-pH zu überwachen (26). Eine metabolische Azidose wird bei Neugeborenen oft durch eine Hypovolämie, Sepsis und Diarrhoe verursacht. Auch eine exogene Säureüberlastung durch titrierbare Säuren in der Stickstoffquelle der zugeführten Infusionen spielt eine Rolle (4).

Einer Kathetersepsis kann vorgebeugt werden durch

1. die Verwendung von Silikongummikathetern statt Plastik-kathetern.

2. Die Wahl geeigneter venöser Zugänge. Hierbei bieten sich besonders die Vv. jugularis und subclavia an (19). Eine Röntgenkontrolle der Position der Spitze des zentralen Venenkatheters, die unmittelbar vor dem rechten Vorhof liegen sollte, ist notwendig.

3. Die Verwendung von isotonen Fettemulsionen (11, 26).

Nicht selten werden Hyperbilirubinämien mit nachträglich erhöhten Fermentwerten durch Cholestase beobachtet (26, 31).

Der Übergang zur oralen Ernährung ist erst nach Inngangkommen einer geordneten Darmtätigkeit erlaubt. Vor jeder Fütterung sollte der Mageninhalt über die Gastrostomie aspiriert werden, um eine Überfütterung zu vermeiden (114).

Bewährt hat sich die anfängliche Nahrungszufuhr über einen Dauertropf, der in die Gastrostomie geleitet wird. Bei Erreichen eines kritischen Druckes im Magen sistiert der Tropf spontan.

Da oft Enzymmangel besteht, empfiehlt BINNINGTON lakto-sefreie, vorverdaute Fertignahrung zu verfüttern.

WESSELHOEFT (1972) schlägt Elementardiät vor, zu der HENDREN noch zusätzlich mittelkettige Triglyceride verabreicht haben möchte, um die Darmmotilität zu verringern und die nutritive Absorption während der Anpassungsphase zu verbessern.

XII. KASUISTIK

Fall 1 (konservative Therapie):

M.Z., weiblich, 2580 g, wurde am 7.10.1970, 7 Wochen vor dem errechneten Termin als erstes Kind einer 40-jährigen Mutter geboren. Die Geburt erfolgte aus der hinteren Hinterhauptslage, der Apgar lag bei 3 nach 1 Minute. Das Fruchtwasser war mekoniumhaltig, übelriechend. Das Kind hatte Zeichen einer allgemeinen Unreife und eine ungefähr 6 x 3 cm große überhäutete Omphalozele mit Darm- und Leberanteilen als Bruchsackinhalt. Es bestand kein weiterer pathologischer Organbefund. Das Kind erholte sich im Inkubator bei Sauerstoffgabe schnell. Die Omphalozele wurde konservativ mit Mercurochrom behandelt. Zur Infektionsprophylaxe wurde Amblosin über 10 Tage gegeben. Im Laufe der nächsten Woche nahm das Kind gut zu, die Omphalozele schrumpfte zufriedenstellend. Am 16.11.1970 kam es zu einer ausgedehnten Staphylokokkenpyodermie am Gesäß und an beiden Beinen. Es wurden Amblosin und Dichlor-Stapenor verabreicht. Die Abheilung erfolgte nach 8 Tagen. Am 21.12.1970 konnte das Kind mit überhäutetem Zellsack und 4150 g Gewicht entlassen werden.

Kommentar:

Der Fall zeigt die erfolgreiche Anwendung der konservativen Behandlung, obwohl zusätzliche Komplikationen wie Frühgeburt und niedriger Apgarwert das Risiko erhöhten. Die Indikation zur konservativen Behandlung wird bei großen gedeckten Omphalozelen gestellt.

Fall 2 (primärer, einzeitiger Bauchdeckenverschluß):

M.N., weibliches Neugeborenes, Geburtsgewicht 2660 g, wurde am 20.8.1969 mit Kaiserschnitt wegen Placenta prævia entbunden. Es wurde eine große rupturierte Omphalozele mit vorgefallenen Dünndarmschlingen, Dickdarm, Teile des Magens, Teil des rechten Leberlappens sowie der re. Adnexe festgestellt. Der weitere Befund ergab eine fehlende Fixierung des Quercolons mit Mesenterium Commune. Die Operation erfolgte ca. 5 Stunden nach der Geburt. Die Eingeweide wurden reponiert und die Bauchdecke schichtweise verschlossen. Zehn Tage später traten Ileussymprome auf. Das Kind verstarb am 6.9.1969 im Alter von 16 Tagen unter dem Bild einer fibrinösen Peritonitis bei allgemeiner Anämie. Die Obduktion ergab herdförmige Atelektasen der Lungenoberlappen und des rechten Mittellappens. Als Todesursache wurde respiratorische Insuffizienz bei Aspirationspneumonie angegeben.

Kommentar:

Die Behandlung war durch Rupturierung und Größe des Bruches mit vorgefallenem Magen und Leberanteilen zusätzlich kompliziert. Der Tod wurde durch pulmonale Komplikationen verursacht, wobei wahrscheinlich eine postoperative Druckerhöhung im Abdomen begünstigend wirkte.

Fall 3 (Hautabdeckung nach GROSS und LADD):

J.H., männlich, 2000 g, wurde am 28.6.1971 spontan, etwa 3 Wochen vor dem errechneten Termin mit einer Gastroschisis entbunden. Die 18-jährige Mutter war im September 1970 wegen Lues behandelt worden. Aus dem Bauchwanddefekt waren nur Darmschlingen eventeriert, die erheblich verbacken, ödematös verquollen und von einem schmierigen Belag überzogen waren. Weiterhin bestanden 2 Ileumatresien, Dünndarmperforationen und eine persistierende foetale Nabelschleife. Ca. 7 Stunden nach der Geburt wurde das Kind operiert, die Darmkontinuität durch End-zu-End Anastomosen hergestellt und die Perforationen übernäht. Anschließend wurde die Bauchhaut nach beiden Seiten hin mobilisiert und über den vorgefallenen Darmschlingen vernäht. Postoperative künstliche Beatmung bis zum 1.7.1971. Nach vorübergehender Besserung des AZ kam es im späteren Verlauf zu einer schweren Gastroenteritis mit pneumatosis intestini. Vom 16. bis 30.7.1971 mußte erneut wegen einer vital bedrohenden respiratorischen Insuffizienz durch Zwerchfellhochstand und Pneumonie künstlich beatmet werden. Nach beherrschtem abdominalen Symptomenbild erlag das Kind an Herz- und Kreislaufversagen bei schwerer abszedierender Bronchopneumonie und Atrophie 32 Tage nach der Geburt.

Kommentar:

Aufgrund der Unreife, den schweren Darmmißbildungen und weiteren Komplikationen wie Gastroenteritis und Pneumonie hatte das Kind eine erheblich verringerte Überlebenschance. Todesursache waren auch hier pulmonale Komplikationen.

Fall 4 (SCHUSTER-Verfahren):

J.J., weiblich, kam am 25.11.1972 mit 1800 g Gewicht nach Spontangeburt in der 32. Schwangerschaftswoche zur Welt. Der Apgar lag bei 5/8. Der Befund erbrachte eine Gastroschisis mit Vorfall des gesamten Dünndarms, überwiegendem Teil des Dickdarms sowie ungefähr $3/4$ des Magens. Sechs Stunden nach der Geburt wurde eine Operation nach SCHUSTER I vorgenommen. Zur Deckung wurden Plastik und Dacron verwendet. Danach mußte das Kind auf der Intensivstation mit anfangs 100 % O_2 beatmet werden. Die Extubation erfolgte am 3.12.1972. Am 5.12.1972 wurde das Kind erneut operiert. Es wurde eine Operation nach SCHUSTER II mit Rekonstruktion der Bauchdecken durch lyophilisierte Duratransplantate durchgeführt. Ein spannungsfreier Faszienverschluß war wegen der verdickten Darmschlingen nicht möglich. Antibiotisch wurden Microcillin und Sulmycin verabreicht. Fünf Tage nach der Operation trat eine Nahtdehiszenz von ca. 6 cm Länge auf, es bestand eine eitrige Sekretion. Darmschlingen fielen jedoch nicht vor. Die Darmgeräusche waren spärlich. Weiterhin wurden subfebrile Temperaturen und eine Thrombopenie von 38000 festgestellt. Am 13.12.1972 wurde ein erneuter Bauchdeckenverschluß durchgeführt. Vom 13.12. bis 22.12.1972 war Beatmung des Kindes erforderlich. Außerdem bestanden während des Aufenthaltes auf der Intensivstation Zeichen einer Verbrauchskoagulopathie, die mit Heparin behandelt wurde. Bis zum 11.1.1973 wurde das Kind über eine Witzelfistel ernährt und war stark dystroph. Dann konnte die Magendrainage

gezogen werden bei restlos verheiliter Wunde. In der Folgezeit gedieh das Kind allmählich. Es mußte jedoch eine zunehmende Hypertonie besonders der unteren Extremitäten festgestellt werden. Das Entlassungsgewicht am 13.2.1973 betrug 2860 g. Bei weiterer Verlaufskontrolle ergab sich eine psychomotorische Retardierung bei Tetraspastik, wobei der Muskeltonus links stärker als rechts war.

Kommentar:

Trotz zahlreicher Risiken, wie geringem Geburtsgewicht und septischen Zuständen sowie mehrfacher Operationen und Langzeitbeatmung, konnte das Kind erfolgreich behandelt werden.

Fall 5 (Duraimplantat):

E.K., männlich, geb. am 20.9.1976, war in der 38. Schwangerschaftswoche spontan aus Beckenendlage bei mekoniumhaltigem Fruchtwasser entbunden worden. Apgarindex: 9/10/10. Das Geburtsgewicht betrug 2100 g. Es fand sich eine etwa eigenkopfgroße Omphalozele mit Darm, Magen, Milz und Leber als Bruchsackinhalt. Außerdem bestanden Skrotalhernien beiderseits. Das Kind wurde zunächst konservativ im Inkubator unter Hochlagerung, Sauerstoffgabe sowie steriler Abdeckung und Perfusion versorgt. Die Operation erfolgte am 20.9.1976 ca. 12 Stunden nach der Geburt, da die Bruchpforte mit ca. 3 cm Durchmesser für die im Bruchsack befindliche gestaute Leber zu eng war. Der Bruchsack wurde abgetragen, der Inhalt zurückverlegt. Gleichzeitig wurde eine Gastrostomie im Sinne einer Kaderfistel angelegt. Der Versuch der Reposition der Leber gelang nicht, so daß sie wie ein Deckel auf die Bruchpforte gelegt und mit einem lyophilisiertem Dura-Transplantat gedeckt wurde. Weiterhin wurden 2 longitudinale Entlastungsschnitte in beiden Flanken vorgenommen. Der weitere Verlauf auf der Intensivstation war kompliziert durch eine Serratia-Sepsis mit kombinierter Gerinnungsstörung, die entsprechend gezielt behandelt werden mußte. Auch nach der Verlegung von der Intensivstation, auf der zunächst bis zum 12.11.1976 maschinelle Beatmung erforderlich gewesen war, zeigten sich immer wieder rezidivierende Bronchitiden. Röntgenologisch wurden Atelektasen festgestellt. Lokal wurden die abdominalen Wundränder mit Mercurochrom versorgt,

die sekundär heilenden Entlastungsschnitte mit Betaisodona und Chlorhexidin behandelt. Bis zum 15.11.1976 mußte das Kind über eine Fistel ernährt werden.

Das Kopfwachstum war während der gesamten Zeit im Bereich der unteren Norm (3. Perzentile). Der entwicklungsmotorische Status wies eine deutliche Retardierung auf, die durch die lange Liegedauer und die Unmöglichkeit, das Kind auf den Bauch zu lagern, erklärlich ist. Die Operation der Leistenhernien wurde am 15.8.1977 vorgenommen. Das Kind konnte am 24.8.1977 in gutem AZ entlassen werden.

Kommentar:

Erfolgreiche Behandlung eines Frühgeborenen mit übergroßer, rupturierter Omphalozele. Charakteristisch für die Omphalozele ist das gehäufte Auftreten von Leistenhernien.

Fall 6 (Duraimplantat):

J.P., weiblich, ca. 2000 g schwer, wurde am 23.1.1977 nach normalem Schwangerschaftsverlauf spontan entbunden. Der Geburtsverlauf war durch einen vorzeitigen Blasensprung kompliziert. Der Apgar lag bei 7/9. Der weitere Befund zeigte eine Gastroschisis mit Eventeration des gesamten Darmes mit Nonrotation. Der Darm war ödematös geschwollen, hatte eine livide Färbung und war mit Fibrinauflagerungen bedeckt. Das Kind war stark exsikkiert, zentralisiert und zeigte einen schlaffen Muskeltonus. Nach Volumensubstitution und Schocktherapie wurde das Kind sofort der Operation (nach ca. 5 Stunden) zugeleitet. Da eine primäre Reposition und ein Verschuß des Abdomens nicht möglich waren, wurden eine Bauchdeckenplastik mit Dura durchgeführt und eine Kaderfistel angelegt. Nach Anlage lateraler Entlastungsschnitte war eine Adaptierung der Haut über dem Implantat möglich. Postoperativ erholte sich das Kind rasch, so daß es am 2. Tage extubiert werden konnte. Knapp 2 Wochen später entwickelte sich ein Adhäsionsileus, so daß relaparotomiert und eine Adhäsionolyse durchgeführt werden mußte. Drei Tage darauf kam es zur Fistelbildung im Bereich der Hautnaht. Der sich verschlechternde AZ machte eine erneute Relaparotomie notwendig. Das Duratransplantat hatte eine fetzige Beschaffenheit. Zwischen den Nähten entleerte sich Darminhalt. Nach Entfernen des Transplantates zeigte sich eine diffuse Peritonitis mit breiter Verklebung der Darmschlingen. Ca. 10 cm vor der Bauhin'schen Klappe wies das Ileum einen pfenniggroßen

Wanddefekt auf. Die perforationstragenden Darmschlingen wurden gedoppelt und als doppelbläufige Ileostomie im linken Unterbauch abgeleitet. Hiernach wurde eine erneute Implantation eines Duratransplantates vorgenommen und die Haut wieder verschlossen. Im Verlauf der nächsten Tage wurde die Haut nochmals dehiszent und klappte bis zu 3 - 4 cm. Trotz Superinfektion zeigte die große Wundfläche eine gute sekundäre Heilungstendenz, die Darmfunktion kam wieder in Gang und das Kind begann einen Monat nach der Geburt unter langsam steigender oraler Nahrungszufuhr über sein Geburtsgewicht hinauszugehen. Nach ca. 2 Monaten konnte es auf vollständige orale Kost eingestellt werden.

Der klinische Zustand des Kindes war befriedigend, die neurologisch-statomotorische Entwicklung war trotz der vielfachen Komplikationen altersgemäß. Am 8.6.1977 wurde der Anus praeter zurückverlegt. Am 26.6.1977 trat im Rahmen einer indirekten Leistenhernie links heftiges galliges Erbrechen auf. Nach mehrfachem Repositionsversuch und gleichbleibend schlechtem Zustand wurde am 28.6.1977 der Bruch operiert. Der Leistenbruch hatte das li. Ovar als Inhalt. Von da ab war der Verlauf unkompliziert. Das Kind wurde am 18.7.1977 mit 3610 g in gutem AZ entlassen. Die Schädelgröße lag unter der 3. Perzentile bei gutem Wachstum. Der Denver-Test war bei der Entlassung normal.

Kommentar:

Trotz mehrfacher Komplikationen wie Ileus, Fistelbildung, Peritonitis und Leistenhernie, die mehrere Operationen notwendig machten bei zusätzlichem Risiko des geringen Geburtsgewichtes, konnte das Kind erfolgreich behandelt werden. Die neurologisch-statomotorische sowie die geistige Entwicklung des Kindes kann als befriedigend angesehen werden.

XIII. AUSWERTUNG UND DISKUSSION

Da die statistische Erfassung mit dem Fehler der zu kleinen Zahl behaftet ist, sind die Ergebnisse nur unter Einschränkung verwertbar und erst im Zusammenhang mit weiteren Literaturangaben aussagekräftig.

Tab. I Gesamtübersicht Omphalozele und Gastroschisis

Typ	Anzahl	Überleb.	Ür.in %
Intakte Omphalozele	39	19	48,7
Rupturierte Omphalozele	18	5	27,8
Omphalozelel gesamt	57	24	42,1
Gastroschisis	18	7	38,9
Gesamtanzahl Fälle	75	31	41,3

Tab. II Überlebensraten (Ür) der behandelten Fälle

Typ	Anzahl	Überleb.	Ür.in %
Intakte Omphalozele	37	19	51,4
Rupturierte Omphalozele	17	5	29,4
Omphalozelel gesamt	54	24	44,4
Rupturierte Omphalozele und Gastroschisis	35	12	34,3
Total	72	31	43,1

In einem Zeitraum von 12 Jahren (1966 bis 1978) wurden 75 Fälle von Omphalozelen und Gastroschisis beobachtet (Tab. I). Darunter befanden sich 57 Omphalozelen, von denen knapp $1/3$ (31,6 %) rupturiert waren (21). Sieht man von 3 Omphalozelenfällen ab, die nicht behandelt werden konnten, da sie wenige Stunden nach der Geburt verstarben, so ergibt dies eine Gesamtüberlebensrate der Omphalozelen und Gastroschisis von 43,1 % (Tab. II). Die Überlebensrate der intakten Omphalozelen liegt mit 51,4 % deutlich über denen der komplizierten offenen Fälle (rupturierte Omphalozele und Gastroschisis) mit nur 34,3 %. In der Literatur werden Gesamtüberlebensraten zwischen 50 bis 60 % angegeben (28, 30, 34, 37, 55, 57, 58, 62, 64, 91, 116).

Aus Tab. III wird die Überlegenheit des primären Faszienverschlusses ersichtlich, falls die Bauchhöhlenverhältnisse dies ohne die Gefahren des "Overcrowdings" gestatten. Die Duraabdeckung bei den intakten Omphalozelen erfolgte in einem Fall aufgrund eines Mißverhältnisses zwischen Bruchring- und Bruchsackdurchmesser. Im anderen Fall wurde der Versuch einer Rekonstruktion von Zwerchfell, Perikard und Bauchdecke wegen Zwerchfell- und Perikardaplasie und schwerem vitium cordis unternommen. Das Kind überlebte den Eingriff nicht. Ebenso verstarb ein Kind mit rupturierter Omphalozele nach Duraabdeckung. Es hatte multiple Begleitmißbildungen mit einem vitium cordis. Unter den rupturierten Omphalozelen befand sich ein Kind, bei dem lediglich der Zelensack vernäht und anschließend konservativ weiterbehandel

Tab. III Überlebensrate in Abhängigkeit von der Therapie

Typ	Behandlung	Anzahl	Überleb.	Ür.in %
Intakte Omphalozele	konservativ	24	9	37,5
	Primärverschl. (einzeitig)	11	9	81,8
	Duraimplantat	2	1	
	nicht behandelt	2	0	
Rupturierte Omphalozele	konservativ	1	0	36,4
	Primärverschl.	11	4	
	GROSS	2	0	
	SCHUSTER	1	0	
	DURA	2	1	
	nicht behandelt	1	0	
Gastroschisis	Primärverschluß	3	0	
	GROSS	3	1	
	SCHUSTER	7	2	
	DURA	5	4	

Tab. IV Operative Behandlungsergebnisse bei Omphalozelen

Typ	Anzahl Patienten	Anzahl Überleb.	Ür.in %
Int.Omphal.	13	10	76,9
Rupt.Omphal.	16	5	31,3

wurde. Es verstarb nach 28 Tagen an Aspirationspneumonie.

Vergleicht man die operativ behandelten Omphalozelen

untereinander (Tab. IV), so ergibt sich eine mehr als doppelt so hohe Überlebensrate zugunsten der intakten Omphalozelen.

Tab. V Gegenüberstellung der Überlebensrate operativ und konservativ behandelter Omphalozelen

Therapie	Anzahl	Überleb.	Ür. in %
Operativ	47	22	46,8
Konservativ	25	9	36,0
Unbehandelt	3	0	

Tab. VI Zeitraumergebnisse op.-konserv. Behandlung 1966-72

Therapie	Anzahl	Überleb.	Ür. in %
Operativ	22	8	36,4
Konservativ	13	3	23,0
Gesamt	35	11	31,4

Tab. VII Zeitraumergebnisse op.-konserv. Behandlung 1972-78

Therapie	Anzahl	Überleb.	Ür. in %
Operativ	25	14	56,0
Konservativ	12	6	50,0
Gesamt	37	20	54,1

Die Überlebensrate operierter Fälle liegt über der konservativ behandelter (Tab. V). Der Frühgeborenenanteil operierter Omphalozelen und der Gastroschisis ist wesentlich höher als bei den konservativ behandelten Fällen (Tab. XVI). Auch handelt es sich hierbei in der Regel um kompliziertere Fälle. Eine Einteilung der Behandlungsergebnisse in 2 Sechsjahresabschnitte zeigt eine starke Zunahme der Überlebensraten im Zeitraum zwischen 1972 bis 1978 für beide Therapiearten (Tab. VI und VII). Die Steigerung ist jedoch etwas deutlicher bei den konservativen Fällen. Hier scheinen sich besonders die Verbesserungen in der Intensivbehandlung auszuwirken. Die Wahl von Sechsjahreszeiträumen ist insofern interessant, als bei annähernd gleicher Patientenzahl in der 2. Periode 1972 bis 1978 die Umstellung von der SCHUSTER-Methode auf das DURA-Verfahren erfolgte.

Wie aus Tab. VIII hervorgeht, sind bei den Omphalozelen zusätzliche Mißbildungen besonders zahlreich (8, 57, 65, 85, 91). Außerdem fällt bei den gedeckten Omphalozelen eine Häufung von Herzfehlern und Leistenbrüchen auf.

Mit Omphalozelen sind auch Syndrome, wie das Wiedemann-Beckwith-Syndrom (EMG), die Ectopia cordis und Ectopia cloacae, Trisomie 13 und 18 sowie Sternum- und Rippendefekte vergesellschaftet. Das Zusammentreffen von Herzektopen und Sternum-Rippendefekten mit großen Omphalozelen (Amniozelen) wird aus der verwandten embryonalen Genese erklärbar.

Assoziierte Anomalien bei Gastroschisis sind selten und gewöhnlich auf das Intestinum begrenzt, meist handelt es sich um

Tab. VIII Begleitmißbildungen und Erkrankungen
bei Omphalozelen und Gastroschisis

Mißbildungen nach Gruppen	Häufigkeit Omphaloz. ged. rup.		Gastro- schisis	Nähere Bezeichnung der Mißbildungen
Herz u. Gefäße	7	2	1	ASD, VSD, PDA, Transposi- sit., Überreit. Aorta, Idiopath. Aortenstenose
Intesti- naltrakt	3	2	3	Duodenal-Duplikatur, Dünn- u. Dickdarmatre- sie, Dünndarm-Agenesie, Fistel, Megaoesophagus
Gesicht u. Schädel	5	2	1	Hydro-Microcephalus. LKG-Spalte, Choanal- Atresie, dysplast. Ohr- muscheln, Arnold-Chia- ri-Syndrom
Non- und Malrotation	12	12	12	Mesenterium Commune
Leistenbruch	8	2	-	
Nieren u. Ureteren	1	1	-	Ektopie, Atresie der Ureteren
Blase- Urachus	3	1	1	Offener Urachus, Megacystis
Genital- bereich	3	-	1	Hypospadie, Hypoplasie, Agenesie
ZNS	2	1	-	Spina bifida occ. Meningozele, Hypopla- sie
Gallenblase - Wege	-	2	-	Torsion, Hypoplasie
Zwerchfell	3	-	-	Defekt, Spalte
Extremitäten	3	1	1	Klumpfuß, 4-Fingerfur- che, Klinodaktylie
EMG	3	-	-	
Lunge	2	2	-	Hypoplasie, Zweilappun- g der rechten Lunge
Sternum- Rippendefekt	2	-	-	
Ectop. Cloacae Ectop. Cordis	2	-	-	
Trisom. 13, 18	2	-	-	

Dünndarmatresien (12, 48, 60, 61, 108, 111, 117). Omphalo-
zelen und Gastroschisis sind in der Regel mit Mal- oder Non-
rotation kombiniert (36, 48, 58, 62, 65, 86, 109, 111, 119).

Tab. IX Prozentuale Verteilung der Begleitmißbildungen

Mr. = Mißbildungsrate

(Ohne Leistenbruch, off. Urachus, Mal-Nonrotation, Makro-
glossie, Nierenfehlbildungen, Zweilappung der re. Lunge,
Anomalie des Zungenbändchens)

Typ	Anzahl der Mißbildungen	Mr. in %
Omphalozele ges.	23	40,4
Ged. Omphalozele	18	46,2
Rup. Omphalozele	5	27,8
Gastroschisis	4	22,2
Total	27	36,0

Tab. X Überlebensrate bei zusätzlichen Mißbildungen

Typ	Anzahl	Überleb.	Ür. in %
Omphalozele ges.	23	4	17,4
Ged. Omphalozele	18	3	16,7
Rup. Omphalozele	5	1	20,0
Gastroschisis	4	1	25,0
Total	27	5	18,5

Die zusätzliche Mißbildungsrate bei Omphalozelen liegt bei 40,4 % gegenüber 22,2 % bei Gastroschisis (Tab. IX). Dies korreliert mit den Literaturangaben, die für Omphalozelen um 35 - 55 %, für Gastroschisis um 10 - 25 % liegen (30, 37, 39, 48, 54, 65, 70, 86, 88, 103, 117). Die Schwankungen ergeben sich aus der unterschiedlichen Beurteilung der Mißbildung und der Klassifizierung in schwerwiegende oder weniger gravierende Fehlbildungen.

Zusätzliche Mißbildungen senken die Überlebensraten bei Omphalozelen und Gastroschisis wesentlich (Tab. X).

Ein Lebervorfall ist bei der Gastroschisis selten (6, 29, 77, 96). Wegen der geringen Zahl kann hier keine Aussage hinsichtlich der Überlebensraten gemacht werden. Insgesamt erweist sich die Prognose bei Lebereventeration als schlechter (5, 47, 83). Die Frage, ob hierbei besondere Schwierigkeiten bei der Reposition oder ein größeres Mißverhältnis zwischen Bruchsackgröße und Abdominalhöhle oder leberabhängige Komplikationen eine Rolle spielen, ist nicht geklärt.

Insgesamt sind die Überlebensraten der großen Amniozelen geringer als die der kleinen Nabelschnurbrüche (Tab. XI). Erwartungsgemäß besitzen rupturierte Fälle noch zusätzlich niedrigere Überlebensraten. Neun Fälle wurden nach der Größe der Bruchsackbasis eingeordnet.

Zweifellos sind für den Therapieerfolg das Verhältnis zwischen eventeriertem Volumen und der Größe der Bauchhöhle, die Therapiedauer und die aufgetretenen Komplikationen

TAB. XI Überlebensrate in Abhängigkeit von der Größe einer Amnio-(Omphalo-)Zele

Typ der Omphalozele		Behandlung	Anzahl	Überl.	Ür.in %
Omphaloz.intakt	Nabelschnurbruch	prim. Schichtverschluß 10 konserv. 3 unbehand. 1	14	8	57,1
	Amniozele	konserv. 21 operativ 3 unbehand. 1	25	11	44,0
Rupt. Omphalozele	Nabelschnurbruch	prim. Schichtverschluß 6 mehrzeitig, (GROSS, DURA) 2	8	3	37,5
	Amniozele	prim. Schichtverschluß 5 mehrzeitig, (SCHUSTER, GROSS) 3 konserv. 1 unbehand. 1	10	2	20,0

entscheidend (28). Die Überlebensrate der Amniozellen ist, wie aus Tab. XII ersichtlich, beträchtlich gegenüber dem ersten Sechsjahreszeitraum im 2. Abschnitt zwischen 1972 bis 1978 angestiegen, nicht dagegen die Überlebensrate der Nabelschnurbrüche. Besser beherrschte Operationstechniken sowie verbesserte Intensivüberwachung und Therapie auf der einen, als auch zusätzliche Begleitmißbildungen und Komplikationen auf der anderen Seite fallen hierbei ins Gewicht.

Tab. XII Überlebensrate in Abhängigkeit von der Größe einer Amnio-(Omphalo-)Zeile in zwei verschiedenen Zeiträumen

Typ der Omphalozele		Anzahl	Überl.	Ür. in %
Zeitraum 1966-72 1972-78	Nabelschnurbruch	13	7	53,8
	Amniozele	18	3	16,7
	Nabelschnurbruch	9	4	44,4
	Amniozele	17	10	58,8

Die Geschlechtsverteilung männlicher zu weiblichen Neugeborenen mit Omphalozele beträgt 1,19 : 1 und ist somit annähernd gleich (Tab.XIII) (39). Bei den Nabelschnurbrüchen ist das Verhältnis deutlich zugunsten der männlichen Neugeborenen (4,5 : 1) und bei den Amniozelen zugunsten des weiblichen Geschlechtes (1:1,7) verschoben. Bei der Gastroschisis halten sich die Anteile der Geschlechter die Waage (1 : 1) (9). Zieht man alle Fälle in Betracht, so kann man bei einem Verhältnis von 1,14 : 1 keine Bevorzugung eines Geschlechtes feststellen (5, 9, 39, 43, 78, 85).

Tab. XIII Verteilung der Geschlechter

Typ	männl.	weibl.	gesamt	Verhältnis männl. : weibl.
Nabelschnurbruch	18	4	22	4,5 : 1
Amniozele	13	22	35	1 : 1,7
Omphaloz.ges.	31	26	57	1,2 : 1
Gastroschisis	9	9	18	1 : 1

XIV Frühgeborenenanteil (≤ 2500 g) .

Typ	Anzahl	Frühgeb.	Anteil in %
Omphalozele ges.	57	22	38,6
Ged. Omphalozele	39	12	30,8
Rupt. Omphalozele	18	10	55,6
Gastroschisis	18	12	66,7
Gesamt	75	34	45,3

Von 75 Kindern mit Omphalozele oder Gastroschisis hatten 45,3 % ein Geburtsgewicht von oder unter 2500 g (Tab. XIV). Besonders hoch ist der Frühgeborenenanteil bei den rupturierten Omphalozele mit 55,6 % und 66,7 % bei der Gastroschisis. In der Literatur werden Raten von 50 - 60 % bei der Gastroschisis genannt (48, 55, 63, 73, 75). Stellt man die Überlebensraten Frühgeborener denen der Reifgeborenen gegenüber, so kann man von einer um den Faktor 2 reduzierten Lebenserwartung bei Frühgeborenen ausgehen (Tab. XV und XVI). Die einzige Ausnahme bilden Gastroschisiskinder. Hierbei müssen wohl andere Parameter, wie zusätzliche schwere Mißbildungen in Form von Atresien und Komplikationen, wie Peritonitis und Sepsis, berücksichtigt werden. Als Frühgeborene wurden lebendgeborene Kinder eingestuft, deren Geburtsgewicht 2500 g oder niedriger war. Bei fehlender Gewichtsangabe wurde eine Schwangerschaftsdauer von weniger als 37 Wochen herangezogen.

Tab. XV Überlebensrate Frühgeborener (≤ 2500 g)

Mißbildungstyp	Anzahl	Überleb.	Ür. in %
Omphalozele ges.	22	4	18,2
Ged. Omphalozele	12	3	25,0
Rupt. Omphalozele	10	1	10,0
Gastroschisis	12	5	41,7
Gesamt	34	9	26,5

Tab. XVI Überlebensrate Reifgeborener (> 2500 g)

Mißbildungstyp	Anzahl	Überleb.	Ür. in %
Omphalozele ges.	35	20	57,1
Ged. Omphalozele	27	16	59,3
Rupt. Omphalozele	8	4	50,0
Gastroschisis	6	2	33,3
Gesamt	41	22	53,7

Bis auf einen Gastroschisisfall überlebten nur Frühgeborene, die im 2. Sechsjahresintervall behandelt wurden. (Tab. XVII) Insgesamt hat die Frühgeborenensterblichkeit im 2. Sechsjahresabschnitt unabhängig von der Behandlung abgenommen.

Tab. XVIII gibt eine nähere Aufschlüsselung der Geburtsgewichte wieder (55, 57, 106). Die Hälfte der 34 Frühgeborenen hatte ein Geburtsgewicht von oder unter 2000 g. Aus Tab. XIX wird deutlich, daß sich 52,3 % der Todesfälle bis zum 8. Lebenstag ereigneten. Lediglich 1 Kind mit gedeckter

Tab. XVII Sechsjahresergebnisse Frühgeborener in Abhängigkeit von der Therapie

Therapie		Anzahl	Überleb.	Ür. in %
1966-72	Op.	9	1	11,1
	Konserv.	3	0	0
	Gesamt	12	1	8,3
1972-78	Op.	15	6	40,0
	Konserv.	5	2	40,0
	Gesamt	20	8	40,0

Tab. XVIII Geburtsgewichte

Typ	< 2001 g	2001 - 2500	≤ 2500	> 2500 g
Omphaloz.	12	10	22	35
Gastrosch.	5	7	12	6
Total	17	17	34	41

Tab. XIX Frühsterblichkeit und postneonatale Säuglingssterblichkeit

	< 2001 g	2001 - 2500 g	≤ 2500	> 2500 g	Gesamt
Gest. bis 8. Lebenstag	9	5	14	9	23 [^] (52,3 %)
Gest. 8. Lebenstag bis 1. Lebensjahr	5	6	11	9	20
Gesamt	14	11	25	18	43

Omphalozele (Geburtsgewicht 3250 g), konservativ behandelt, verstarb nach einem Jahr und 2 Monaten an irreversiblen Herzversagen und respiratorischer Insuffizienz.

Tab. XX Schwangerschaftskomplikationen

Komplikationen	Gastroschisis u.offene Zelen	Geschl. Zelen	Ges.	Überl.
Mekonium im Fw.	11	6	17	5
Hydramnion	6	3	9	1
Plazenta (Infarkte, Insuff., Nebenplazenta)	5	2	7	3
Asphyxie	3	2	5	1
EPH Gestosen	1	4	5	1
Infektion, Fieber	3	2	5	2
Blutungen	6	2	8	5
Vorher. Aborte (Tot-, Fehlgeb.-Bauchhöhlenss.)	3	7	10	4
Placenta prävia	1	1	2	0
Nabelschnurumschl.u.Knoten	2	2	4	1

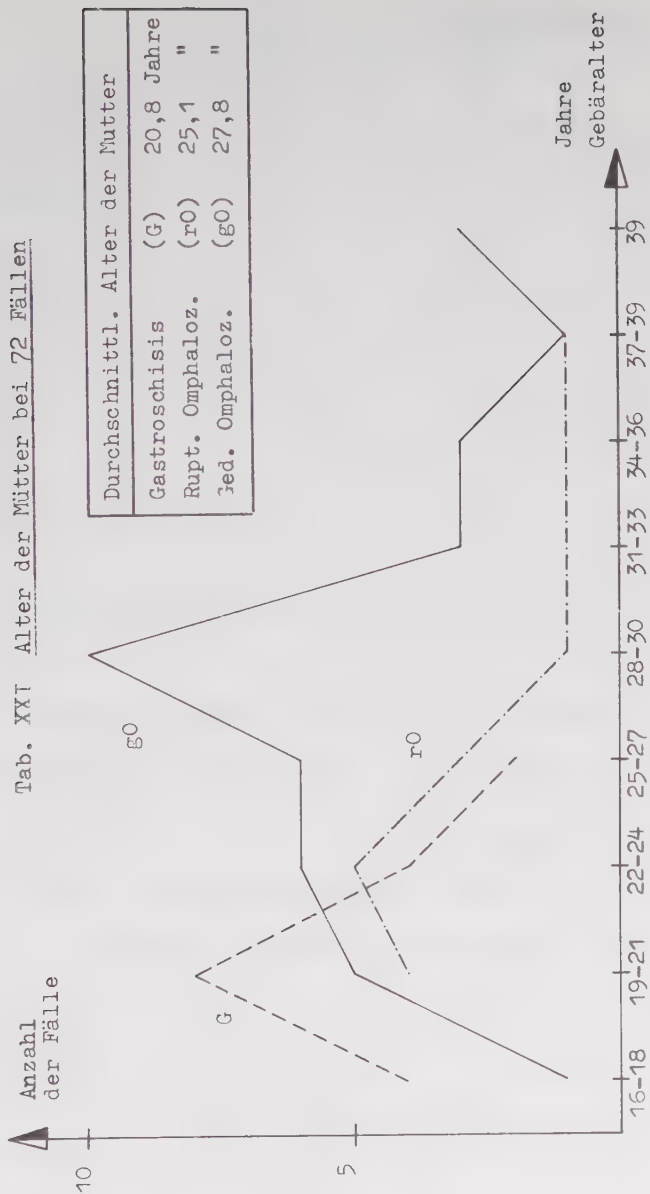
Mekonium im Fruchtwasser und Hydramnion sind eine häufige Erscheinung in Verbindung mit Omphalozele und Gastroschisis (Tab. XX). Besonders häufig sind die offenen Fälle (rupturierte Omphalozele und Gastroschisis), betroffen mit 38,9 %. Bei 3 Geburten war ein Hydramnion ohne Mekonium im

Fruchtwasser beobachtet worden. Eine zusätzliche Mißbildung des Intestinaltraktes war meist nicht im Spiel. Insgesamt betrug die Schwangerschaftskomplikationsrate bei Omphalozele und bei der Gastroschisis mehr als 33,3 %. Zu den Komplikationen wurden gerechnet: Gestosen, Blutungen in den letzten Schwangerschaftsmonaten, Placenta prævia, Plazentainsuffizienz, Nabelschnurkomplikationen, Poleinstellungsanomalien, Uterusanomalien, Infekte sowie pathologische Geburtsverläufe.

Eine graphische Darstellung des Alters der Mütter von 72 Kindern mit Omphalozele und Gastroschisis gibt Aufschluß über die Altersverteilung (Tab. XXI). Das Durchschnittsalter der Mütter, die Gastroschisiskinder geboren haben, lag bei 20,8 Jahren gegenüber 27,8 Jahren bei Müttern von Kindern mit gedeckter Omphalozele.

Unter den Todesursachen (Tab. XXII) fallen bei gedeckten Omphalozele kardiale, bei den offenen Fällen toxische Ursachen ins Auge. Insgesamt sind schwere respiratorische Insuffizienzen die häufigste Todesursache (37, 55, 63, 88, 106). Als respiratorische Ursachen wurden aufgeführt: Tracheobronchitis, Atelektasen, Pneumonien, Asphyxie und hypoxische Hirnblutungen. Zu den toxischen Ursachen wurden Ileus, Peritonitis und Sepsis gerechnet. An kardialen Ursachen waren fast ausschließlich Vitien bis auf einen Fall von Ectopia cordis beteiligt.

Tab. XVI Alter der Mütter bei 72 Fällen



Durchschnittl. Alter der Mutter		
Gastroschisis	(G)	20,8 Jahre
Rupt. Omphaloz.	(rO)	25,1 "
ged. Omphaloz.	(gO)	27,8 "

Tab. XXII Todesursachen

	Ged. Omph.	Rup. Omph.	Gastro- schisis	Ges.	% Anteil
<u>Kardial</u> (Vitien, Ektop. cord.)	8	-	-	8	18,2
<u>Respirat.</u> (Tracheo- bronch., Atelekt., Pneumon., Hypox.)	8	6	3	17	38,6
<u>Toxisch</u> (Ileus, Pe- riton., Sepsis)	2	4	7	13	29,6
<u>Kombiniert</u> (Vitium/ Respir., Resp./Tox.)	2	3	1	6	13,6

An Komplikationen, die postoperativ oder während der konservativen Behandlung auftraten, ragen besonders die pulmonalen mit insgesamt 47 Fällen (entsprechend 62,7 %) hervor. Darunter befinden sich - allein oder kombiniert vorkommend - 22 Kinder (29,3 %) mit Atelektasen und 27 Kinder (33,3 %), die eine Pneumonie erlitten (28, 75, 99). Die Ursache sind meist Folgen von Unreife, maschineller Beatmung und Zwerchfellhochstand bei erhöhtem intraabdominellen Druck. An 2. Stelle der Komplikationen stehen Peritonitis und Sepsis (25 Fälle) gefolgt von Ileus (14 Fälle). Diese Komplikationen sind besonders für Gastroschisisfälle charakteristisch (23, 67, 119).

Tab. XXIII zeigt eine Einteilung des Krankengutes in drei Gruppen in Verbindung mit der Behandlungsart, um das multifaktorielle Geschehen zu verdeutlichen (39).

Tab. XXIII Überlebensrate in Abhängigkeit von
der Therapie unter Berücksichtigung
multifaktorieller Kriterien

Überlebende in Klammern

Behandlungsart	Gruppe A	Gruppe B	Gruppe C	Gesamt
Einzeitig	7 (1)	8 (4)	9 (8)	24 (13)
Zweizeitig	6 (0)	17 (9)	-	23 (9)
Konservativ	6 (0)	13 (3)	6 (6)	25 (9)
Nicht behand.	2 (0)	1 (0)	-	3 (0)
Gesamt	21 (1)	39 (16)	15 (14)	75 (31)
Überleb.v.H.	4,8 %	41,0 %	93,3 %	41,3

Zu den wichtigsten Faktoren, die die Überlebensrate beeinflussen, gehören:

1. Geburtsgewicht bzw. Reife des Neugeborenen.
2. Kombination mit anderen Fehlbildungen unter Berücksichtigung ihrer Schwere.
3. Mißverhältnis von Bruchsackgröße und Abdominalhöhle.
4. Zusätzliche Komplikationen.

Die Gruppen sind in Anlehnung an GREWE nach folgenden Parametern eingeordnet:

Gruppe A:

1. Omphalozele/Gastroschisis mit einer oder mehreren Fehlbildungen, die ohne sofortige Korrekturoperation mit dem Leben unvereinbar sind, zum Beispiel Dünndarmatresie.

2. Omphalozele/Gastroschisis bei Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht unter 1500 g.
3. Omphalozele/Gastroschisis mit einem Geburtsgewicht zwischen 1500 bis 2500 g und einer zusätzlichen Fehlbildung der Gruppe B bzw. einer nicht sofort korrekturbedürftigen Fehlanlage.

Gruppe B:

1. Omphalozele/Gastroschisis mit einer Fehlbildung, die auf längere Sicht die Lebenserwartung vermindert, z.B. vitium cordis, Hydrocephalus und ähnliches.
2. Gastroschisis oder Omphalozele bei reifen Neugeborenen mit einer bereits eingetretenen Komplikation in Form einer Bruchsackruptur oder Komplikationen, wie Ileus, Peritonitis.
3. Omphalozele/Gastroschisis bei einem Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht zwischen 1500 bis 2500 g.

Gruppe C:

1. Omphalozelen bei reifen Neugeborenen.
2. Omphalozelen bei reifen Neugeborenen mit Begleitmißbildungen, die die Lebenserwartungen nicht beeinträchtigen, z. B. Klumpfuß und andere Anomalien.

In der Gruppe C sind nur gedeckte Omphalozelen vertreten, unter denen ein Kind nach einzeitiger Operation an toxischem Herz-Kreislaufversagen bei Coli-Sepsis-Meningitis, Adhäsionsileus und Bronchopneumonie verstarb. Sonst haben alle Kinder

dieser Gruppe überlebt. Die Überlebensrate liegt hier mit 93,3 % erwartungsgemäß hoch. Das Gros der Fälle, vor allem Gastroschisis Kinder, gehört der Gruppe B an. Die Gesamtüberlebensrate dieser Gruppe liegt bei 41,0 %, was der allgemeinen Überlebensrate aller Fälle entspricht (41,3 %, Tab. I). Nur ein Kind der Gruppe A mit rupturierter Omphalozele, Ileumatresie und einem Geburtsgewicht von 2500 g überlebte nach einzeitiger Operation trotz durchgemachter Sepsis. Die übrigen 20 Kinder dieser Gruppe blieben nicht am Leben, entsprechend einer Überlebensrate von nur 4,8 %. Unter diesen Kindern befanden sich auch 2 Gastroschisisfälle mit Atresien.

XIV. ZUSAMMENFASSUNG

Das klinische Erscheinungsbild, die Embryologie, die konservative und chirurgische Behandlung als auch die Intensivbetreuung von Omphalozele und Gastroschisis wurden beschrieben. Hinsichtlich der Therapieart gibt es kein eindeutig zu bevorzugendes oder uneingeschränkt gültiges Verfahren. Im Rahmen der Indikationsstellung bleibt dem Operateur ein mehr oder weniger großer Ermessensspielraum anhand eigener Erfahrungen überlassen.

75 Fälle mit Omphalozele oder Gastroschisis sind im Zeitraum von Anfang 1966 bis Ende 1977 beobachtet worden. 72 Kinder konnten behandelt werden. Die Überlebensrate betrug 43,1 %. Von den 57 Omphalozele waren 22 als Nabelschnurbrüche und 35 (61,4 %) als Amniozele einzuordnen. 18 der Omphalozele (31,6 %) waren rupturiert. Die Anzahl der Neugeborenen mit Gastroschisis betrug ebenfalls 18. Begleitläsionen waren bei Omphalozele mit 40,4 % relativ häufig, bei Gastroschisis relativ selten (22,2 %). Inkomplette Darmrotation und-Fixation ist in allen Fällen üblich und wurde nicht als zusätzliche Mißbildung gerechnet. Assoziierte Anomalien wurden besonders in Form von Herzfehlern, Leistenbrüchen oder am Intestinaltrakt angetroffen. Insgesamt waren mehr als 1/3 der Kinder mit weiteren Fehlbildungen belastet. 25 Kinder erfuhr eine konservative, 47 eine operative Behandlung. Ihre Überlebensraten betrugen 36,0 % für konservative und 46,8 % für operative Therapie. Rein pulmonal-respiratorische

Todesursachen standen mit 38,6 % an erster Stelle, gefolgt von toxischen (Sepsis, Peritonitis, Ileus) mit 29,6 %. 66,7 % aller Gastroschisisfälle hatten ein Geburtsgewicht von oder unter 2500 g, insgesamt waren 45,3 % frühgeboren. Bei 26,7 % der Geburten, insbesondere bei offenen Fällen (rupturierte Omphalozele oder Gastroschisis) wurde Mekonium im Fruchtwasser und/oder ein Hydramnion festgestellt. Je nach Gewichtung der Komplikationen während der Schwangerschaft konnten Raten zwischen 30 bis 50 % ermittelt werden. Hinsichtlich der Geschlechtsverteilung lag keine Disposition vor, weder bei Omphalozele noch bei der Gastroschisis (insgesamt 1,14 : 1 männlich : weiblich).

Innerhalb der letzten 6 Jahre des Beobachtungszeitraumes (1972 - einschl. 1977) ergab sich eine deutliche Zunahme der Überlebensraten (um 19,6 % bei den operativ, um 27,0 % bei den konservativ behandelten Fällen). Die Werte in dieser Periode lagen innerhalb der in der Literatur der letzten Jahre genannten 50 - 60 % Gesamtüberlebensrate. Besonders hoch war die Steigerung der Überlebensraten bei den offenen Fällen, Frühgeborenen und Amniozelen. Die Tatsache, daß bei Amniozelen eine Steigerung der Überlebensrate von 42,1 % zu verzeichnen war, macht deutlich, daß man das Problem der Überfüllung der Bauchhöhle jetzt besser in den Griff bekommen hat. Bemerkenswert ist auch, daß trotz annähernd gleicher Verteilung die Überlebensrate weiblicher Neugeborener mit Omphalozele oder Gastroschisis in viel stärkerem Maß zugenommen hat, nämlich von 15,8 % 1966 bis 1971 auf 56,3 %

1972 bis 1978. Zu den häufigsten Komplikationen während der Behandlung zählten pulmonal-respiratorische Erkrankungen (in 47 Fällen) sowie Sepsis, Peritonitis und Ileus. 1/3 aller Fälle hatte eine Pneumonie.

Offene Fälle, Frühgeborene und Kinder mit zusätzlichen Mißbildungen und voluminösen Eventerationen hatten besonders niedrige Überlebensraten. Die Größe des Defektdurchmessers spielte trotz anfänglicher Schwierigkeiten bei der Behandlung in den früheren Jahren in der neueren Zeit eine geringere Rolle.

Abschließend sei hier im Sinne BINNINGTONS erwähnt, daß Omphalozele und die Gastroschisis die Persönlichkeit und geistige Entwicklung der Kinder nicht zu beeinträchtigen scheinen. Angesichts dieser Überlegung erweist sich der hohe intensive Aufwand und das umfangreiche therapeutische Bemühen um diese Kinder als durchaus angemessen und dankbar.

XV. LITERATURVERZEICHNIS

1. ALLEN, R.G. u. E.L. WRENN
Silon as a Sac in the treatment of
Omphalocele and Gastroschisis.
J. Pediatr. Surg. 4 (1969), 3
2. ALTMAN, R.P.; J.G. RANDOLPH
Application and Hazards of total
parenteral Nutrition in Infants.
Ann. Surg. 174 (1971), 85
3. ALTMAN, R.P.; J.G. RANDOLPH; D.L. BRECKBILL;
W.J. Mc SWEENEY
Abdominal Emergencies in Infants.
Adv. Surg. 9 (1975), 305
4. ASH, M.J.; R.F. HUXTABLE u. D.M. HAYS
High caloric parenteral therapy in
Infants and children.
Arch. Surg. 104 (1972), 434
5. BERGHAUS, H.; T. SENGE; U.P. ÜBERSCHÄR
Behandlungsprobleme bei der Omphalozele
Zbl. Chir. 93 (1968), 261
6. BINNINGTON, H.B.; J.P. KEATING u. J.L. TERNBERG
Gastroschisis
Arch. Surg. 108 (1974), 455
7. BOLES, T.E.
Staged repair of huge ventral hernias
J. Pediatr. Surg. 6 (1971), 618
8. BOLKENIUS, M.; W. WELTE u. M. GHARIB
Versorgung der rupturierten Omphalozele
und des parumbilikalischen Bauchwanddefektes
mit geburtseigenen Eihäuten.
Z. Kinderchir. 10 (1971), 163
9. BRYANT, L.R.; R.A. BEARGIE; R.H. SEGNETZ; J.K. TRINKLE
u. W.O. GRIFFEN
Surgical Management of Gastroschisis
Ann. Surg. 171 (1970), 752

10. CORAN, A.G.
The Intravenous use of fat for the total
Parenteral Nutrition of the infant.
Lipids 7 (1972), 455
11. CORAN, A.G.
Total intravenous feeding of Infants and
Children without the use of a central venous
catheter.
Ann. Surg. 179 (1974), 455
12. CORDERO, L.; R.J. TOULOUKIAN; L.K. PICKET
Staged repair of Gastroschisis with
silastic sheeting.
Surg. 65 (1969), 676
13. COUPLAND, G.A.E.
Reports of cases
Gastroschisis and colonic obstruction.
Med. J. Austr. 56,1 (1969), 344
14. CROOM, R.D.; C.G. THOMAS
Repair of Gastroschisis.
Surg. Gynecol. Obstet. 132 (1971), 689
15. CURRIE, A.B.M.
Gastroschisis
J.R. Coll. Surg. Edinb. 18 (1973), 37
16. DENES, J.; J. LEB; F.V. LUKAS
Gastroschisis
Surg. 63 (1968), 701
17. DRESCHER, E.
Observations in the conservative treatment
of Exomphalos.
Arch. Dis. Childh. 38 (1963), 135
18. DUDRICK, S.J.; D.W. WILMORE; H.M. VARS; J.E. RHOADS
Long-term total parenteral nutrition
with growth, development, and positive
nitrogen balance.
Surg. 64 (1968), 134

19. DUDRICK, S.J.; D.W. WILMORE; H.M. VARS; J.E. RHOADS
Can intravenous feeding as the sole means
of nutrition support growth in the child
and restore weight loss in an adult ?
An affirmative answer.
Ann. Surg. 169 (1969), 974
20. DUHAMEL, B.
Embryology of exomphalos and allied malformations.
Arch. Dis. Childh. 38 (1963), 142
21. EDITORIAL
Congenital defects of the anterior abdominal wall.
BR. MED. J. 1 (1975), 701
22. EIN, S.H.; J.C. FALLIS u. J.S. SIMPSON
Silon sheeting in the staged repair of massive
ventral hernias in children.
Canad. J. Surg. 13 (1970), 127
23. FALLAZADEH, H.; D.M. BUCKNER u. W.J. JOHNSON
Gastroschisis
J. Kent. Med. Association 71 (1973), 793
24. FILLER, R.M. u. A.J. ERAKLIS
Care of the critically ill child:
intravenous alimentation.
Pediatrics 46 (1970), 456
25. FILLER, R.M.; A.J. ERAKLIS; J.D. DAS u. S.R. SCHUSTER
Total intravenous Nutrition
An Adjunct to the Management of Infants
with a ruptured Omphalocele.
Am. J. Surg. 121 (1971), 454
26. FILLER, R.M. u. A.G. CORAN
Total Parenteral Nutrition in Infants and
Children: Central and Peripheral Approaches
Surg. Clin. North Am. 56,2 (1976), 395
27. FILSTON, H.C. u. R.J. IZANT
Translocation of the umbilical artery to the lower
abdomen; An adjunct to the postoperative monitoring
of arterial blood gases in major abdominal wall defects.
J. Pediatr. Surg. 10 (1975), 225

28. FIROR, H.V.
Omphalocele - an appraisal of therapeutic approaches
Surg. 69 (1971), 208
29. FIROR, H.V.
Management of congenital defects of the anterior
abdominal wall.
Illinois Med. Journal 1 (1972), 71
30. FIROR, H.V.
Technical Improvements in the Management
of Omphalocele and Gastroschisis.
Surg. Clin. North. Am. 55 (1975), 129
31. FRASER, G.C.; W. SIMPSON; M. PENDRAY u. C. DAILEY
Surgical Treatment of Congenital Defects
in the Abdominal wall.
Am. Surg. 42 (1976), 474
32. FRITZ, W.; U.M. GÖDEL; J. KÖSTLER; u. M. JOHN
Zur primären Versorgung übergroßer Omphalozelen und
parumbilikalischer Bauchwanddefekte (Gastroschisis).
Zbl. Chir. 97 (1972), 978
33. GEIGER, P.E.
Prenatally ruptured Omphalocele
Am. J. Surg. 116 (1968), 909
34. GHARIB, M.
Versorgung der pränatal rupturierten Omphalozele
und des parumbilikalischen Bauchwanddefektes mit ge-
burtseigenen Eihäuten.
Erfahrungsbericht
Münch. Med. Wochenschr. 117 (1975), 1555
35. GILBERT, M.G.; L.F. MENCIA; W.T. BROWN; B.S. LINN
Staged Surgical Repair of large Omphaloceles
and Gastroschisis.
J. Pediatr. Surg. 3 (1968), 702
36. GILBERT, M.G.; L.F. MENCIA; S.R. PURANICK; R.E. LITT
u. D.H. ALTMAN
Report of 17 cases.
J. Pediatr. Surg. 7 (1972), 598

37. GIRVAN, D.P.; D.M. WEBSTER; B. SHANDLING
The Treatment of Omphalocele and Gastroschisis.
Surg. Gynecol. Obstet. 139 (1974), 222
38. GRAY, S.W. u. J.E. SKANDALAKIS
Embryology for Surgeons
W.B. Saunders Company
Philadelphia, London, Toronto (1972)
39. GREWE, H.E. u. W. HUPFAUER
Die Omphalozele
Klinik, Therapie und Prognose
Arch. Kinderhk. (Klin. Paediatr.) 173 (1966), 245
40. GROB, M.
Conservative treatment of exomphalos.
Arch. Dis Childh. 38 (1963), 148
41. GROSS, R.E.
A new method for surgical treatment of
large omphaloceles.
Surg. 24 (1948), 277
42. GROSS, R.E.
Atlas der Kinderchirurgie
F.K. Schattauer Verlag
Stuttgart - New York 1971
43. HASSE, W. u. U. BAUER
Die Behandlung der angeborenen Bauchwandlücke
(Gastroschisis)
Bericht über 18 eigene Beobachtungen
Z. Kinderchir. 7 (1969), 598
44. HAWS, E.B.; W.K. SIEBER u. W.B. KIESEWETTER
Complications of Tube Gastrostomy in Infants
and Children.
15 - year Review of 240 Cases
Ann. Surg. 164 (1966), 284
45. HECKER, W.C.
Fortschritte der operativen Therapie auf dem
Gebiet der Kinderchirurgie.
Langenbecks Arch. Chir. 332 (1972), 123

46. HENDREN, W.H.; S.H. KIM
Abdominal Surgical Emergencies of the Newborn.
Surg. Clin. North Am. 54 (1974), 489
47. HELMER, F.; H. KATSCHNIG u. E. ZWEYMÜLLER
Folgen chirurgischer Maßnahmen bei einer übergroßen
Omphalozele.
Z. Kinderchir. 8 (1970), 235
48. HOLLABAUGH, R.S.; E.T. BOLES
The management of Gastroschisis.
J. Pediatr. Surg. 8 (1973), 263
49. IRVING, I.M.
The "E.M.G." Syndrome
(Exomphalos, Macroglossia, Gigantism)
Prog. Pediatr. Surg. 1 (1970/71), 1
50. IZANT, R.J.; F. BROWN u. B.F. ROTHMANN
Current Embryology and Treatment of Gastroschisis
and Omphalocele.
Arch. Surg. 98 (1966), 742
51. JANOSKO, E.O.; J.Z. JONA u. R.P. BELIN
Congenital anomalies of the umbilicus.
Am. Surg. 43 (1977), 177
52. JOPPICH, I.
Gewebeersatz durch lyophilisierte Dura in der
Abdominalchirurgie.
Langenbecks Arch. Chir. 327 (1970), 1124
53. JOPPICH, I.
Lyophilisierte Dura zur Behandlung von Omphaloze-
len und lateralen Bauchspalten.
Z. Kinderchir. 11 (1972), 108
54. JOPPICH, I.
Neue Möglichkeiten des Bauchwandersatzes bei Omphalo-
zele und Gastroschisis.
in: H.-J. Pompino u.a.
Kinderchirurgie
Neue Wege in Diagnostik und Therapie.
Urban & Schwarzenbeck München 1974

55. JOFFICH, I.
Omphalozele und Gastroschisis
Münch. Med. Wochenschr. 116 (1974), 1195
56. KIM, S.H.
Omphalozele
Surg. Clin. North Am. 56 (1976), 361
57. KRENN, R.
Zur Problematik der Omphalozele und Gastroschisis.
Wien. Med. Wochenschr. 120 (1970), 542
58. KUNDERT, J.G.
Omphalozele und Laparoschisis
Teratologie und neue Aspekte der Behandlung
in: E. Rossi
Neues aus der Kinderchirurgie
Pädiatrische Fortbildungskurse
S. Karger Basel (1973)
59. LAFER, D.J.
Rectus muscle transsection for visceral
replacement in gastroschisis
Surg. 63 (1968), 988
60. LEWIS, J.E.; R.R. KRAEGER u. R.K. DANIS
Gastroschisis
Ten-Year-Review
Arch. Surg. 107 (1973), 218
61. LOVE, W.G. u. L.B. PEMBERTON
A normal abdominal cavity in Gastroschisis
Surg. Gynecol. Obstet. 135 (1972), 61
62. MAHOUR, G.H.; J.J. WEITZMANN u. J.G. ROSENKRANTZ
Omphalocele und Gastroschisis
Ann. Surg. 177 (1973), 478
63. MAHOUR, G.H. und F.A. LEE
Gastroschisis: Mortalities and Growth
of Survivors
Am Surg. 40 (1974), 425

64. MAHOUR, G.H.
Intact Omphalocele
Perennial Dilemma of operative or
"conservative" Management
Am.J. Surg. 128 (1974), 419
65. MAHOUR, G.H.
Omphalocele
Surg. Gynecol. Obstet. 143 (1976), 821
66. MEEKER, I.A.; W.H. SNYDER
Gastrostomy für the Newborn surgical Patient
A Report of 140 Cases.
Arch. Dis. Childh. 37 (1962), 159
67. MILLER, C.W.; J. CRUMPLER u. G.S. CAMPBELL
Gastroschisis
Am.J.Surg. 124 (1972), 754
68. MOORE, F.D. u. M.F. BRENNAN
Intravenous Feeding/Current Concepts.
New. Engl. J. Med. 287 (1972), 862
69. MÜNTENER, M.
Zur Genese der Omphalozele und "Gastroschisis"
(parumbilikalischer Bauchwanddefekt).
Z. Kinderchir. 8 (1970), 380
70. NISSAN, S.
Pneumoperitoneum as Aid for Second Stage.
Repair of Omphalocele
Arch. Surg. 91 (1965), 839
71. O'NEILL, J.A.; J.L. GROSFELD
Intestinal Malfunction after antenatal
Exposure of viscera.
Am. J. Surg. 127 (1974), 129
72. OTHERSEN, H.B. u. T.S. HARGEST
A pneumatic reduction device for Gastroschisis
and Omphalocele.
Surg. Gynecol. Obstet. 144 (1977), 243

73. PEGG, S.P. u. P.N. DAVIS
Gastroschisis
Med. J. Aust. 58 (1971), 145
74. PHILIPPART, A.I.; T.G. CANTRY u. R.M. FILLER
Acute fluid volume requirements in Infants with
anterior abdominal wall defects.
J. Pediatr. Surg. 7 (1972), 553
75. PRILLEVITZ, H.W. u. H.H.M. DE BOER
Gastroschisis
Arch. Chir. Neerl. 20 (1968), 141
76. RAFFENSPERGER, J.G.; V. SHAKUNTHALA; R.S. PILDES;
E.L. STROHL u. M. CORNBATH
Feeding Gastrostomy in premature Infants
Arch. Surg. 97 (1968), 190
77. RAFFENSPERGER, J.G. u. J.Z. JONA
Gastroschisis
Surg. Gynecol. Obstet. 138 (1974), 230
78. RANGARATHNAM, C.S.; R.B. LAL u. O. SWENSON
Gastroschisis
Arch. Surg. 98 (1969), 742
79. RAVITCH, M.M.
Omphalocele
Secondary Repair with the aid of Pneumoperitoneum
Arch. Surg. 99 (1969), 166
80. RAVITCH, M.M.
Omphalocele
Surg. Clin. North Am. 51 (1971), 1383
81. REHBEIN, F. u. U. SCHÄFER
Ergänzender Fallbericht zur vorstehenden Arbeit:
Folgen chirurgischer Maßnahmen bei einer über-
großen Omphalozele (s. HELMER, F.).
Z. Kinderchir. 8 (1969), 240
82. REID, I.S.; G. CUMMINS
Gastroschisis treated with lyophilized dura.
Arch. Dis. Childh. 52 (1977), 593

83. REMENSNYDER, J.P.
Intrauterine rupture of omphalocele.
Surg. 54 (1963), 681
84. RICKHAM, P.P.
Rupture of Exomphalos and Gastroschisis.
Arch. Dis. Childh. 38 (1963), 138
85. RICKHAM, P.P.
Exomphalos and Gastroschisis
in: Rickham, P.P. and Johnston, J.H.
Neonatal Surgery
Butterworths u. Co. London (1969)
86. ROTT, H.D.
Zur Häufigkeit und Ätiologie der Omphalozele.
Z. Kinderhk. 119 (1975), 133
87. RUSSEL, H.E.; H.B. OTHERSEN; T.S. HARGEST
Thermal Regulation of Pediatric Patients
in the Operating Room by Means of an Air
Fluidized Bed.
Am. Surg. 38 (1972), 111
88. RYAN, D.W.
Anaesthesia for repair of exomphalos.
Problems associated with immediate
repair in the neonate.
Anaesthesia 28 (1973), 407
89. SAMII, M.A.; Y. JAFROUDI
Gastroschisis: use of umbilical cord in its repair.
J. Med. Lebanon 27 (1974), 473
90. SAVAGE, J.P. u. R.B. DAVEY
The Treatment of Gastroschisis.
J. Pediatr. Surg. 6 (1971), 148
91. SCHÄFER, U.; F. REHBEIN
Omphalozele - Gastroschisis
Erfahrungen bei der Behandlung von 98 Fällen.
Dtsch. med. Wochenschr. 15 (1971), 621

92. SCHIPPAN, R. u. H.-J. WEHRAN
Beitrag zur konservativen Nabelschnurbruchbehandlung
mit Mercurochrom.
Z. Kinderchir. 6 (1968), 326
93. SCHUSTER, S.R.
An new method for the staged repair of large
omphaloceles.
Surg. Gynecol. Obstet, 125 (1967), 837
94. SCOTT, E.B.
Problems in Ventilation of the Infant and Child.
Int. Anesthesiol. Clin. 9 (1971), 129
95. SEASHORE, J.H.; R.J. Mac NAUGHTON u. J.L. TALBERT
Treatment of Gastroschisis and Omphalocele with
biological dressings.
J. Pediatr. Surg. 10 (1975), 9
96. SHAW, A.
The Myth of Gastroschisis.
J. Pediatr. Surg. 10 (1975), 235
97. SHERMAN, N.S.; M.J. ASCH; H. ISAACS u. J.G. ROSENKRANTZ
Experimental Gastroschisis in the Fetal Rabbit.
J. Pediatr. Surg. 8 (1973), 165
98. SHERMETA, D.W.
Simplified Treatment of Large Congenital Ventral
Wall Defects.
Am. J. Surg. 133 (1977), 78
99. SHIM, W.K.T.
Lateral plication of synthetic Sack for large
gastroschisis and omphalocele defects.
J. Pediatr. Surg. 6 (1971), 143
100. SHIM, W.K.T.
Surgical Treatment of Gastroschisis, Description
of a Modification of the Staged Treatment for Large
Defects.
Arch. Surg. 102 (1971), 524

101. SIMPSON, T.E. u. H.B. LYNN
Omphalocele: Results of surgical treatment.
Mayo Clin. Proc. 43 (1968), 65
102. SKIBBE, G.; G. SPITZER
Operative Behandlung einer großen Omphalozele
mit Hilfe lyophilisierter Dura.
Z. Kinderchir. 11 (1972), 103
103. SOAVE, F.
Conservative treatment of giant omphalocele.
Arch. Dis. Childh. 38 (1963), 130
104. SPITZ, L.; K.R. BLOOM; S. MILNER u. S.E. LEVIN
Combined Anterior Abdominal Wall, Sternal,
Diaphragmatic, Pericardial, and intracardiac
Defects: A report of five cases and management.
J. Pediatr. Surg. 10 (1975), 491
105. STANLEY-BROWN, E.G.; J.E. FRANK
Mercury Poisoning from application to Omphalocele.
J.A.M.A. 216 (1971), 2144
106. STONE, H.H.; T.R. HESTER
Management of Complicated Omphaloceles.
Am. Surg. 37 (1971), 224
107. TAN, K.L.
Abnormalities of the Umbilical Region:
a clinical study.
Br. J. Clin. Pract. 27 (1973), 323
108. THOMAS, D.F.M. u. J.D. ATWELL
The embryology and surgical management of gastroschisis.
Br. J. Surg. 63 (1976), 893
109. THOMPSON, J. u. E.W. FONKALSRUD
Reappraisal of Skin Flap Closure for Neonatal
Gastroschisis.
Arch. Surg. 111 (1976), 684
110. TISCHER, W.
Beitrag zum Krankheitsbild der Gastroschisis
Z. Kinderchir. 2 (1965), 55

111. TOULOUKIAN, R.J. u. T.J. SPACKMAN
Gastrointestinal Function and Radiographic
Appearance following Gastroschisis Repair.
J. Pediatr. Surg. 6 (1971), 427
112. VALETON, J.
Beitrag zur Behandlung der Gastroschisis.
Z. Kinderchir. 11 (1972), 106
113. VENUGOPAL, S.; R.B. ZACHARY u. L. SPITZ
Exomphalos and Gastroschisis:
a 10-year review.
Br. J. Surg. 63 (1976), 523
114. WAYNE, E.R.; J.D. BURRINGTON
Gastroschisis
A systemic approach to management.
Am. J. Dis. Child. 125 (1973), 218
115. WESSELHOEFT, C.W.; J.G. RANDOLPH
Treatment of omphalocele based on individual
characteristics of the defect.
Pediatrics 44 (1969), 101
116. WESSELHOEFT, C.W.; A. PORTER; F.G. DELUCA
The Treatment of omphalocele and
gastroschisis.
Ann. Chir. Inf. 13 (1972), 237
117. WIDMAN, W.D.
Gastroschisis with antenatal evisceration
Treatment by staged repair using reinforced
silicone elastomer Sheeting.
Am. J. Dis. Child. 119 (1970), 478
118. WILMORE, D.W.; D.B. GROFF; H.C. BISHOP u.
S.J. DUDRICK
Total Parenteral Nutrition in infants with
catastrophic gastrointestinal anomalies.
J. Pediatr. Surg. 4 (1969), 181
119. ZWIREN, G.T. u. H.G. ANDREWS
Progress in the Management of Gastroschisis
Am. Surg. 40 (1974), 45

Ich danke Herrn Prof. Müller für die
Themenstellung und Betreuung der Arbeit.

LEBENS LAUF

Am 17. März 1946 wurde ich als Sohn des Professors für Toxikologie und Ernährungshygiene, Dr.Dr. med. Friedrich Bär und meiner Mutter Gerda Bär, geb. Pauling in Jena/Thüringen geboren.

1950 flohen meine Eltern nach West-Berlin, wo ich die Schulzeit verbrachte. Im März 1965 legte ich an der Shadow-Schule Zehlendorf die Reifeprüfung ab.

Von April 1965 bis November 1973 war ich Zeitoffizier in der Bundeswehr, zuletzt mehrere Jahre als Starfighterpilot in einem Jagtfliegerverband tätig. Im Rahmen der Fliegerausbildung hielt ich mich von August 1967 bis Juni 1969 in den USA auf.

Mit dem Wintersemester 1973/74 begann ich das Medizinstudium an der Universität Düsseldorf. Am 25. August 1975 bestand ich die Ärztliche Vorprüfung, am 31. August 1976 und 1978 den I. und II. Abschnitt der Ärztlichen Prüfung. Das III. Staatsexamen schloß ich am 6. November 1979 erfolgreich ab.

